

DIE AQUÄDUKTSTENOSE

Siglinde Thiessen

1972

Dissertationsdruck- und Verlagsanstalt

Werner Blasaditsch · 89 Augsburg · Theodor-Heuß-Platz 3 · Tel. (0821) 25563

AUS DER NEUROLOGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. A. Schrader

DIE AQUÄDUKTSTENOSE



Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Siglinde Thiessen
aus München

1972

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München



Referent: Professor Dr. E. Frick
Koreferent: Professor Dr. A. Schrader
Dekan: Professor Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 25. 1. 1972

INHALTSVERZEICHNIS

A. Einleitung

B. 1. Normalanatomie und Embryologie des Aquädukts

2. Der Begriff der Aquäduktstenose

3. Pathologie und Ätiologie der Aquäduktstenose

4. Die Auswirkungen des Hydrozephalus internus am Gehirn und am Schädelknochen

5. Untersuchungsmethoden zur Diagnostik von Aquäduktstenosen

6. Symptomatik

7. Differentialdiagnose

8. Diskussion

9. Therapie

C. Schluß

A) Einleitung

Die Aquäduktstenose war lange Zeit eine Krankheit, die nur das Interesse der Pathologen fand. SHELDEN, PARKER und KERNHOAN (1930 und 1933) beschrieben als eine der ersten Autoren verschiedene pathologische Veränderungen. Sie stießen auch bereits auf die bis heute bestehende Schwierigkeit eine Ursache für die unterschiedlichen histologischen Befunde zu finden. STOOKEY und SCARFF (1936) bemühten sich auch um ein klinisches Bild der Aquäduktstenose. Doch ein einheitliches Syndrom dieser Krankheit konnte nicht festgestellt werden. Die Untersuchungsmethode der Ventrikulographie verhalf schließlich dazu, die Diagnose bereits intra vitam zu stellen, und die Erfindung von Operationsmethoden, die einen erneuten Abfluß des Liquors erzielten, retteten eine Anzahl von Patienten vor dem Tod.

Die Bemühungen, im Laufe der Zeit Einsicht in diese Krankheit zu gewinnen, rief eine Anzahl verschiedener Theorien hervor. Die strittigsten Punkte sind hierbei nach wie vor die Ätiologie und die Symptomatik.

In meiner Arbeit sollen nun die einzelnen wissenschaftlichen Erkenntnisse gegenübergestellt und an Hand der Fälle der Nervenklinik der Universität München einige zusätzliche Gesichtspunkte beigetragen werden.

B) 1. Normalanatomie und Embryologie des Aquädukts

Der Aquäductus Sylvii ist ein etwa 15 mm langer und ungefähr 3 mm breiter Kanal, der den 3. Hirnventrikel mit dem Vierten verbindet. Er wird ventral von den Hirnschenkeln und der Brücke, dorsal von der Commissura posterior und der Vierhügelplatte begrenzt. KEHRER (1955) beschreibt die Form seines Lumens, die sich in seinem Verlauf vom spitzwinklig dreieckigen zum rundlich ovalen und an seiner Mündung zum stumpfwinklig dreieckigen Querschnitt ändert. Er weist zwei physiologische Engen auf der Höhe der vorderen und hinteren Vierhügel auf.

Eine große Bedeutung im Hinblick auf die Ätiologie der Aquäduktverschlüsse gewinnt die Entwicklungsgeschichte. Die Autoren ZÜLCH und NACHTWEY (1958) sowie KEHRER (1955) beziehen sich auf die Untersuchungen von HOCHSTETTER (1929).

Danach hat der Aquädukt seinen Ursprung im Übergangsstück des Neuralrohres vom 3. zum 4. Ventrikel. Seine endgültige Form bekommt er durch die allgemeine Einengung des Mittelhirns. Seine Wandungen nehmen an Masse zu. Dies geschieht in erster Linie durch Epithelproliferationen. Das Lumen verkleinert sich auf wenige Millimeter. Es bleiben noch drei Rezessus bestehen, die jedoch normalerweise fast vollständig obliterieren. Es ist klar, daß nunmehr durch diese Enge der Aquädukt schon durch geringe Zellveränderungen eine Prädispositionsstelle für Stenosen oder sogar Verschlüsse wird.

2. Der Begriff der Aquäduktstenose

Wie schwierig es ist, eine Erklärung für die verschiedenen pathologischen Veränderungen bei Aquäduktverschlüssen zu finden und Rückschlüsse auf die Ätiologie zu ziehen, zeigt bereits die Umstrittenheit des Begriffes der Aquäduktstenose.

GLETTENBERG (1936) ist der Meinung, daß bei seinen Fällen Entzündungen zum vollständigen Verschuß führten. Jedoch gäbe es auch Stenosen, die klinisch unbemerkt blieben.

RUSSELL (1949) definiert die Stenose als einen Zustand, bei dem der Aquädukt histologisch normal ist und nur eine abnorme Verengung aufweist. Demnach ist die Stenose eine Seltenheit. Noch komplizierter wird die allgemeine Begriffsbestimmung durch die Untersuchungen von WORINGER und BALDAUF (1969). Sie stellten fest, daß bei der Prüfung der Liquorzirkulation das Steckenbleiben der Lipiodollösung im Aquädukt noch nicht als Zeichen eines Verschlusses gewertet werden kann, da in mehreren Fällen erst nach einigen Stunden das Kontrastmittel im 4. Ventrikel zu finden war.

Die American Society of Neuroradiology setzte auf ihrem Fünf-jahrestreffen am 15. April 1967 in New York fest, daß der Begriff Aquäduktstenose gewöhnlich bei einem Verschuß des Aquädukts infolge einer kongenitalen Stenose, Forking oder Septumbildung verwendet wird. (Die Natur kann kongenital, Ependymitis, Gliosis, Periaquäduktgliom oder angiomatöse Mißbildung sein).

Da es nicht möglich ist, zwischen Verschluß und Stenose klar zu unterscheiden, werde ich den allgemeinen Begriff der Aquäduktstenose für alle aufgeführten Krankheitsbilder verwenden.

3. Pathologie und Ätiologie der Aquäduktstenose

Form und Größe des Aquädukts, ebenso wie die Dichte der subependymalen Glia variieren außerordentlich. Diese Tatsache wurde von SPILLER (1916) bei der Untersuchung seines Sektionsgutes nachgewiesen.

Über das physiologische Maß hinausgehende Verengungen ohne Veränderungen des ependymalen und subependymalen Gewebes wurden von RUSSELL (1949) in 2 Fällen beschrieben, ebenfalls von PARKER und KERNHOAN (1933) und ZÜLCH und NACHTWEY (1958).

Um die entscheidenden pathologischen Veränderungen zu besprechen und von da aus auf die Ätiologie zu schließen, möchte ich von einer Übersichtstabelle ausgehen.

Es ist schwierig in einer Übersicht bereits allen Meinungen gerecht zu werden. Ich wählte deshalb diejenige von SCHÉDA und CSANÁDI (1963) aus.

I. Entwicklungsanomalie

1. Völliges Fehlen des Aquädukts
2. Stenose
3. Atresie

II. Akute und chronische Entzündung

- Ursache:
1. Meningitiden
 2. Toxoplasmose
 3. Tuberkulose
 4. Lues
 5. Trauma

III. Aquäduktus gliosis

IV. Septumbildung

V. Geschwülste

zu I.

Tritt eine Mißbildung des Aquädukts auf, so hat das Kind natürlich eine angeborene Aquäduktstenose. Andererseits möchte ich feststellen, daß ein Hydrozephalus congenitus nach WEPLER (1958) nicht mehr als ein Symptom darstellt, bei dem zwischen primärer Fehlbildung und sekundären intrauterinen oder frühkindlichen Zerstörungsprozessen zu unterscheiden ist.

Pathologisch werden die Mißbildungen von RUSSELL (1949) folgendermaßen charakterisiert:

1. Es dürfen weder Gliose noch irgendwelche zelluläre Infiltrationen auftreten.
2. Häufig wird vergesellschaftet eine Mißbildung des Mittelhirns angetroffen, ebenso wie

3. Mißbildungen anderer Körperteile wie z. B. Spina bifida oder Meningozele.

- zu I 1) Völliges Fehlen eines Aquädukts tritt bei schweren allgemeinen Hirnmißbildungen auf. Die Feten sind hierbei nicht lebensfähig.
- zu I 2) Eine kongenitale Stenose wird als der Zustand definiert, bei dem der Aquädukt histologisch normal ist und nur eine abnorme Verengung aufweist (RUSSELL 1949). Sie wird als eine Seltenheit betrachtet. Es ist aber zu bemerken, daß bei allen nicht vollständigen Verschlüssen noch eine Liquorpassage stattfinden kann, und deshalb die Symptome trotz vorhandenem Hydrozephalus sehr spät oder vielleicht überhaupt nicht auftreten können.
- zu I 3) Bei Säuglingen findet man mitunter anstelle eines Aquädukts mehrere sich verzweigende Kanälchen, die vollständig mit Ependym ausgekleidet sind. Gliaproliferation oder entzündliche Infiltrationen fehlen.

Die Intaktheit der Ependymschicht ist für RUSSELL (1949) das Kennzeichen einer Mißbildung. Diese Bedingung wird von DRACHMANN und RICHARDSON (1961) etwas angezweifelt. Sie besprechen einen Fall, bei dem bei augenscheinlicher Entwicklungsstörung. (es lagen Meningomyelozele und Spina bifida vor) Ependymunterbrechungen nachgewiesen wurden. Eine allgemeine Gültigkeit dieser Definition ist nach ZÜLCH und NACHTWEY (1958) dennoch nicht in Frage zu stellen, da die Epen-

dymzerstörungen bei mißgebildeten Aquädukten auf alle Fälle geringer sind als bei entzündlichen.

Für dieses Bild des Aquädukts, bei dem sich mehrere Kanälchen verzweigen und blind enden, hat RUSSELL (1949) die Bezeichnung "forking aqueduct" eingeführt. Eine Atresie liegt nach ihrer Meinung nicht vor, da das Lumen nicht gänzlich verschwunden ist.

ZÜLCH und NACHTWEY finden eine Erklärung für die Entstehung dieses "forking aqueduct". Die Rezessus, die normalerweise nach der Einengung des Aquädukts oblitrieren, bleiben teilweise bestehen und bilden die sich abzweigenden Blindgänge und Ependymversprengungen.

zu II.

Die entzündliche Form der Aquäduktstenose ist gekennzeichnet durch eine Ependymitis.

WEPLER (1958) beschreibt folgende Arten:

Akute Entzündung:

"Sie entsteht akut nach eitriger Meningitis, bei Einbruch einer eitrigen Markenzephalitis oder eines Hirnabszesses in das Ventrikelsystem. Sie ist eine diffuse Entzündung, wobei der Verband der Ependymzellen gelockert wird und die Oberfläche von fibrin- und leukozytenreichem Exsudat bedeckt wird. Dabei geht ein Teil der Ependymzellen zugrunde und Erreger oder Toxine dringen -meist in breiter Front- gegen die subependymale oder marginale Glia vor. Hier findet sich perivasale Infiltration und schon sehr bald ein durchgehender Leukozytenwall, der im allgemeinen eine weitere Ausbreitung in das Gehirn verhindert."

Chronische Entzündung:

"Sie geht entweder aus der akuten hervor oder ist primär chronisch. Anstelle der Leukozyten treten jetzt mehr Lymphozyten auf. Das fibrinös -eitrige Exsudat wird durch die Hortega-Glia organisiert und schließlich können schwielige Platten mit Ependymresten die Ventrikel auskleiden."

Ependymitis granularis:

Sie ist die häufigste Form. Das Ependym ist von hirsekorn-großen oder kleineren Knötchen besetzt. Histologisch handelt es sich um stark faserhaltige Gliaknötchen, die an Stellen von Ependymbreschen der marginalen Glia aufsitzen und das Niveau des umgebenden Ependyms überragen. In anderen Fällen sind die Knötchen im Zentrum eingesunken, oder es finden sich netzförmige, leicht erhabene Stränge.

Diese Veränderungen stellen in einem Teil der Fälle gliöse Organistrate fibrinösen Exsudates dar und bilden sich innerhalb 10 Wochen nach Beginn des akuten Prozesses, nehmen später aber noch an Menge und Ausdehnung zu. Zuerst wandert Hortega - Glia aus der Gliagrenzschicht aus, bald treten Astrozyten hinzu, und schließlich werden in reichlichem Maße Gliafasern gebildet.

Eine andere Einteilung der Ependymitis treffen HAMMER und FILLER (1955). Sie unterscheiden zwischen einer Ependymitis granularis oder diffusa infolge verschiedener Grundkrankheiten. und einer primären Ependymitis, bei der ausschließlich das Ependym und keine anderen Hirnanteile betroffen sind. Die Ätiologie der primären Ependymitis ist unbekannt. Postnatale toxische oder traumatische Prozesse oder lymphozytäre Meningitis werden diskutiert.

Im akuten Stadium findet man ein eitriges Exsudat mit Erregern.

Im subakuten Stadium zeigte sich bei ihnen ein spärliches Exsudat mit Streptokokken (hier infolge einer Endokarditis). Bei einer Toxoplasmose ist das Exsudat massiver.

Bei chronischem Verlauf treten Ependymdefekte auf, die subependymale Glia wuchert und ist infiltriert mit chronisch entzündlichen perivaskulären Infiltraten.

Die primäre Ependymitis ist eine Seltenheit. Die entzündliche Aquäduktstenose ist fast in allen Fällen durch eine Ependymitis granularis oder diffusa bedingt. Schwierig ist es die Grundkrankheit dieser Ependymitis aufzuschlüsseln. Die Anamnese gibt nämlich nur in seltenen Fällen einen Hinweis.

Die sichersten Aussagen können über die Folgen einer Meningitis gemacht werden (HUGUENIN 1878, KEHRER 1955, ZÜLCH und NACHTWEY 1958, RUSSELL 1949).

Bei akuten Meningitiden kommt es schon nach 24 bis 48 Stunden zu einer retrograd aufsteigenden Infektion und damit zur granulären Ependymitis (ZÜLCH und Nachtwey).

Abakterielle chronische Meningitiden können nach Hämorrhagien auftreten. Diese wiederum können durch einen Diabetes, ein Myxödem, mütterliche Eklampsie, Asphyxie des Fetus oder Toxämie und mechanische Traumen hervorgerufen werden (RUSSELL). Bedeutungsvoll ist diese Tatsache bei der Beurteilung eines kongenitalen Hydrozephalus.

Bei der bakteriellen Meningitis verlegen Entzündungszellen und

nekrotisches Zellmaterial den Aquädukt. Bei der Sektion braunen dabei keine bedeutenden entzündlichen Veränderungen gefunden werden (RUSSELL). Bei eindeutig nachgewiesenen bakteriellen Meningitiden zeigte sich bei ihren zwei Fällen nur eine leichte Fibrose und geringe lymphozytäre Infiltration der Leptomeningen.

Übereinstimmend wird festgestellt (DANDY 1917, GLETTENBERG 1936, KEHRER 1955, ZOLCH und MACHWEY 1958) daß wegen des häufig uncharakteristischen Verlaufs eine Meningitis im Kindesalter unbemerkt bleibt. Vermutlich tritt sie in wesentlich größerer Anzahl auf, als man allgemein annimmt. GLETTENBERG (1936) folgert daraus, daß solche Entzündungen zu leichteren Aquäduktstenosen führen könnten. Bei diesen Patienten würde dann wegen jahrelanger Kopfschmerzen und eventuell Schwindels die Diagnose einer Neurasthenie gestellt. Durch Ventrikelpunktion sind die Kopfschmerzen dann bei oft erheblichem Hydrozephalus zu beseitigen.

Neben der intrauterinen Meningitis, die nach KEHRER (1955) bereits nachgewiesen wurde, spielen die Toxoplasmose, Listeriose und Zytomegalie eine bedeutende Rolle.

Über die Auswirkungen der Toxoplasmose auf die Hirnkammern berichten KIRCHHOFF und KRÄUBIG (1960). Bei der Hälfte der Fälle trifft man eine Erweiterung im Sinne eines Hydrozephalus an. Dabei ist der Aquädukt fast immer eingeengt, selten auch völlig obliteriert. "Die Wandung der Hirnventrikel kann spiegelnd glatt sein, oft ist sie aber von weißlich gelblichen Nekrosen durchsetzt oder von Granulationsgewebepolstern überzogen. Als Sekundärprozeß entwickelt sich bei chronischen Formen die bekannte

Ependymitis granularis."

Es wird allerdings abgelehnt, daß die Toxoplasmose zu Mißbildungen führt. Sie vermag "lediglich lokale Wachstumsstörungen im Herdbereich und unter Umständen Differenzierungshemmungen im Gehirn bewirken."

Die große Bedeutung der Toxoplasmose bezüglich konnataler Hirnschäden zeigt die Statistik der Autoren. Sie kommen zu dem Ergebnis, "daß bei uns rund 17% aller nicht postnatal erklärbaren Hirnschäden durch eine pränatale bzw. konnatale Toxoplasmoseenzephalitis verursacht sind!"

Auch bei der Erwachsenen-Toxoplasmose stehen Hirnprozesse im Vordergrund. Sie "unterscheiden sich morphologisch nicht wesentlich von der fetalen Meningomyeloenzephalitis."

Klinisch wird die meningo-enzephalitische Form der Toxoplasmose durch das Auftreten von meningitischen Erscheinungen charakterisiert. Verlauf und Liquorwerte entsprechen der serösen Meningitis.

Einflüsse einer tuberkulösen Meningitis sind sehr fraglich. PARKER und KERNEGAN (1933) beschreiben einen Aquäduktverschluß durch einen Tuberkel. Die Diagnose konnte erst durch die Sektion gestellt werden, weil außer gesteigertem Hirndruck weder Zeichen einer Meningitis, noch einer Zerstörung des Mesenzephalons vorhanden waren, noch konnten die tuberkulösen Lungenveränderungen erfaßt werden.

Auch die Bedeutung der Lues ist sehr umstritten. KEHRER hält

sie in 1% der Fälle für die Ursache eines Hydrozephalus.

PARKER und KERNHOAN teilen einen Fall mit, bei dem der einzige Hinweis eine früher durchgemachte Gonorrhoe war. Bei der Untersuchung ergab sich: Kahn und Kline Flockungstests des Blutes für Syphilis positiv, hingegen Wa.R. im Liquor negativ. Kein pathologischer Liquorbefund. Die Diagnose lautete: Chronische Leptomeningitis der Basis und chronische Ependymitis. Trotz der großen Unsicherheit wurde eine syphilitische Ursache angenommen.

Bei Traumen kann zunächst einmal der Aquädukt durch Entzündungszellen und nekrotisches Zellmaterial verlegt werden, zum anderen eine Ependymitis herbeigeführt werden. GLETTENBERG (1936) beschreibt zwei Fälle, bei denen ein entzündlicher Aquäduktverschluß ziemlich eindeutig als Folge eines Traumas auftrat. Nach KEHRER wurden bei Tierversuchen ödematöse Schwellungen unter dem Aquäduktependym infolge eines Traumas festgestellt.

HAMMER und PILLERI (1955) sehen die Auswirkungen eines Traumas folgendermaßen: Durch Ruck des Kopfes und gegensinnige Bewegung des Liquors erhöht sich der Liquordruck in den tieferen Abschnitten der Hirnninnenräume. Bei experimentellen Studien wurde durch solche Stöße das Ependym von der Ventrikelwand abgehoben und in der Umgegend traten kleine Nekrosen auf. Durch diese Schädigung scheint die Aktivierung eines ependymitischen Prozesses ausgelöst zu werden.

Es ist zu beachten, daß die Ependymitis granularis nicht immer primär für eine Aquäduktstenose verantwortlich gemacht werden kann, sondern auch sekundär durch den Hydrozephalus internus

bewirkt wird. WEPLER (1956) bezeichnet sie dann als Ependymopathie. Er glaubt, daß jede Verunreinigung des Liquors, ja schon jede Eiweißvermehrung Ependymuntergang, Histolyse der subependymalen Schicht und reaktive Granulationen hervorrufen könnte.

zu III.

Bei Erwachsenen spielen neben den Ependymveränderungen die Gliaproliferationen die größte Rolle.

Unter einer subependymalen Gliose versteht man gliöse Hyperplasien verschiedener Genese, die zu einer Einengung oder Obliteration des Aquädukts führen können (COLMANT 1955).

"In anderen Fällen durchsetzen abnorme Gliabrücken und -spangen das Lumen."

Über die Ätiologie der subependymalen Gliose herrschen die verschiedensten Ansichten.

SHELDEN, PARKER und KERNHOAN (1930) untersuchten Kinder (Fall I, 11 Jahre, Fall II, 4 Jahre), davon eines mit Meningozele, weiterhin 1933 Fall III (6 Jahre). Sie fanden beide Male keinerlei Entzündungszeichen. Die Tubuli, in die der Aquädukt eingeteilt war, zeigten jeweils vollständige Ependymschichten. Jedoch waren sie hier nicht durch normales Nervengewebe getrennt, sondern durch proliferierte subependymale Glia.

Auf Grund dieser Tatsachen schließen sie, gestützt auf die Angaben von SPILLER (1916) auf eine entwicklungsgeschichtliche Störung. Nach ihrer Meinung kann die embryonale Einengung des

Aquädukts über das physiologische Maß hinausgehen. Neben einfacher Stenose können sich aber auch die Wände verkleben und auf diese Weise Duplikaturen bilden. Die somit verdickte subependymale Glia kann zeitlebens die Fähigkeit zur Proliferation besitzen und in das Lumen einwachsen.

Diese Veränderungen werden mit denen verglichen, wie sie am Zentralkanal des Rückenmarks auftreten. Die Möglichkeit zu dieser Art des Verschlusses soll zu jeder Zeit gegeben sein. Die beobachteten Fälle liegen im Alter bis zu 22 Jahren.

Den Mißbildungscharakter der Gliose vertritt auch COLMANT (1955), der auf die häufige Verbindung mit dysraphischen Störungen hinweist.

Eine andere Erklärung wird erforderlich wenn Ependymdefekte auftreten. DANDY (1917) vermutet, daß bei toxischen, entzündlichen oder traumatischen Einflüssen die Ependymauskleidung des Aquädukts beschädigt werden kann. Dieser Defekt wird dann durch Proliferation der Glia ausgeglichen. Die Narbenbildung führt schließlich zur Senose, die unter Umständen Monate bis Jahre nach dem Erkrankungsbeginn eintritt. Die entzündliche oder toxische Ursache, die den Prozeß in Gang bringt, muß nicht mehr nachweisbar sein.

Auf Grund dieser Tatsache stellen SHELDEN, PARKER und KERNHOAN schließlich fest, daß es in solchen Fällen fast unmöglich sein wird, Entwicklungsstörung oder Entzündung zu unterscheiden. Meistens liegt wohl eine entzündliche oder toxische Ursache vor. Wenn die hyperplastischen Veränderungen jedoch auf die

Region des Aquädukts beschränkt sind, ist es vermutlich eine Entwicklungsanomalie ähnlich der des Spinalkanals.

ZÜLCH und NACHTWEY (1958) vermuten eine entzündliche Ursache der Gliose. Sie fassen sie in fast allen Fällen als Folgezustand einer Ependymitis auf, wobei es zur bindegewebigen Vernarbung kommt. Die entzündliche oder toxische Noxe kann bereits im Fetalleben oder intra partum wirksam werden. Die Gliose kann sich im Laufe der Zeit noch verstärken.

Auch RUSSELL (1949) glaubte bereits, daß der subependymalen Gliose eine Ependymitis zugrunde liegt. Bei ihrem Fall Nr. 27 waren ebenfalls die einzelnen Kanälchen, in die der Aquädukt gegliedert war, im Gegensatz zum "forking aqueduct" nicht durch normales Nervengewebe, sondern durch proliferierte Glia getrennt. Isolierte Ependymzellen waren in die tieferen Schichten eingesunken. Die Ependymauskleidung der Kanäle war nicht mehr vollständig erhalten. Für den entzündlichen Charakter sprach auch das Vorhandensein von Granulationen in allen Ventrikeln, auch im Vierten, der nicht erweitert war.

Als Ursache solcher Prozesse stellt sie dabei das Vorhandensein nicht-bakterieller Toxine, die im zerebrospinalen Liquor zirkulieren zur Diskussion. Das Ependym ist leicht zerstörbar und scheint nur eine geringe Regenerationsfähigkeit zu besitzen. Die subependymale Glia hingegen zeigt eine beträchtliche Proliferationstendenz.

zu IV.

Die Membranen, die einen Aquäduktverschluß bewirken können,

zeigen ein unterschiedliches pathologisches Bild.

ZÜLCH und NACHTWEY (1958) beschreiben eine Membran aus markloser Hirnmasse und beiderseits von Ependym überzogen. Sie halten diese nicht-gliotische Septumbildung für eine Anlagestörung.

Die Membran, von der SCHÉDA und CSANÁDI (1963) berichten, bestand aus Gliagewebe und war gegen den 4. Ventrikel ohne Ependymüberzug, gegen den dritten zeigte sich eine schwere Ependymitis granularis. Die daneben liegenden Aquäduktgänge mit Ependymüberzug ließen auch hier eine Entwicklungsstörung vermuten.

zu V.

Auf diejenigen Tumoren, die ihren Ausgangspunkt in der weiteren Umgegend des Aquädukts haben und ihn verschließen, wenn sie sich weit genug ausdehnen, möchte ich nicht eingehen. Es gibt aber Blastome, die direkt von der Aquäduktgegend ausgehen und nach COLMANT (1955) sehr spezifische Eigenschaften besitzen. Er beschreibt diese Aquädukt- oder Periaquäduktumoren als "diffuse Gliome", die langsam und nicht destrulierend wachsen und kein eigenes Gefäßstroma besitzen. Nekrosen und sonstige Veränderungen fehlen. Er vermutet dabei eine dysgenetische Ursache.

ZÜLCH und NACHTWEY (1958) hingegen fanden fünf Astrozytome und vier Spongioblastome, wobei die Unterscheidung beider Arten schwierig war. Sie lehnen eine Differenzierung dieser Tumoren zu anderen Astrozytomen und Spongioblastomen ab, da sich die

biologischen Eigenschaften nicht wesentlich unterscheiden.
Ein relativ langsames Wachstum ist überall gegeben.

Fallbeschreibung:

In die Nervenklinik der Universität München wurden seit dem Jahr 1947 24 Patienten eingeliefert, bei denen eine Aquäduktstenose diagnostiziert wurde. Verschlüsse durch Hirntumoren sind ausgenommen.

Hiervon liegen sieben Sektionsbefunde vor.

F a l l 1. 12jähriges Mädchen. Normale Geburt, aber unzulängliche geistige Entwicklung (lernte mit 6 Jahren sprechen, besuchte die erste Volksschulklasse dreimal). Seit 1 Jahr Kopfschmerzen, Sehverschlechterung, Merkschwäche, zunehmende Adipositas.

15. 7. 1954 Torkildsen-Operation

2. 9. 1954 Revision

4. 9. 1954 Tod

Hirnsektion:

Hydrozephalus internus der vorderen drei Hirnkammern. In der ganzen Ausdehnung ist das Ependym durch schmierig-gallertige Beläge ersetzt, die sich in die Marksubstanz hineinstrecken und einen Pfropf bilden, der den Aquädukt verschließt. Am Boden des 3. Ventrikels Ependymitis granularis; hier fehlt die schmierige Schicht. Der Balken ist zu einem schmalen Blatt ausgezogen. Gewebserweichung und erhebliche entzündliche Reaktion des Ventrikelpunktionskanals.

Es fallen auf: ein sehr schmaler Nucleus caudatus und ein relativ kleiner Thalamus.

Mikroskopie:

Anstatt des Aquäduktlumens eine Vielzahl verstreuter Ependymschläuche. Erhebliche Verdichtung der astrozytären Glia mit stärkerer Faserbildung. Ependym und Subependym leukozytär durchsetzt und weitgehend nekrotisch. Entzündliche Infiltrate auch an sämtlichen Gefäßen der Brückenregion.

Kein Anhalt für eine Toxoplasmose.

Beurteilung:

Die schmierigen Beläge sind bedingt durch eine akute Ependymitis nach einer Torkildsen-Drainage. Der Aquäduktverschluß ist sicher auf einen älteren Prozeß zurückzuführen.

Obwohl im Bereich der Schließungsstelle des Medullarröhres astrozytom-ähnliche Gewebsumbildungen zu finden waren, hält STOCHLORPH, der den Fall beurteilte, eine dysraphische Störung für unwahrscheinlich. Nach seiner Meinung steht der Begriff Dysraphie, also die Störung des Schließungsprozesses im Gegensatz zu einer Verengung.

Wenn man die Anamnese betrachtet, die eine deutlich unzulängliche geistige Entwicklung ergibt, so wird man an einen frühkindlichen Prozeß denken müssen. Pathologisch anatomisch kann jedoch über die Ätiologie keine sichere Aussage gemacht werden.

F a l l 2. 49jährige Frau, die seit einem nächtlichen Anfall von Schwindel, Übelkeit und Erbrechen, gefolgt von Fieber und Schüttelfrost vor 2 Monaten ein länger anhaltendes Zucken am linken Auge und ein pelziges Gefühl an

der Unterlippe verspürte. Die Kopfschmerzen, die früher gelegentlich auftraten, hatten zugenommen. Vor 7 Jahren hatte sie schon einmal nachts plötzlich starke Kopfschmerzen mit Drehschwindel und Erbrechen. Diese Beschwerden hielten beide Male nur einen Tag an.

Tod 3 Tage nach der Torkildsen-Operation.

Hirnsektion:

Hirnwindungen abgeplattet, Furchen verstrichen, Tonsillendruckkonus. Leichte Ausweitung der Vorderhörner beider Seitenventrikel und des 3. Ventrikels. Hinter- und Unterhörner durch ödematöse Verbreiterung der Marksubstanz eingeengt. Der Aquädukt ist völlig verschlossen. Ependym der Seitenventrikel teilweise granuliert, jedoch nicht getrübt.

4. Ventrikel ohne pathologische Veränderungen.

Mikroskopie:

T-förmige Figur des Aquädukts erhalten. Ependymauskleidung größtenteils intakt. Teilweise jedoch Ependymbreschen, durch die astrozytenähnliche Zellen aus dem subependymären Grundgewebe wärzchenförmig ins Lumen hervorwachsen. Diese Gliawucherungen verlöten manchmal mit der Gegenseite und bewirken so eine partielle Obliteration des Aquädukts.

Beurteilung:

Auch hier findet man eine Hyperplasie astrozytenähnlicher glüöser Elemente in der subependymalen Glia. Hier treten allerdings keine Ependymschläuche auf. Die Gemeinsamkeit mit dem ersten Fall ist die tumorartige Gliawucherung. Dennoch

handelt es sich nirgends um einen Tumor. Für die Ätiologie gibt es keinen Anhaltspunkt (ROTHEMUND).

F a l l 3. Der 41jährige Patient wurde schon einmal vor 2 Jahren mit Fieber und Bewußtseinstörung von einem anderen Krankenhaus überwiesen. Er hatte seit einem halben Jahr bereits eine allgemeine Schwäche, besonders aber in den Beinen empfunden.

Die Liquorbefunde ließen an eine tuberkulöse Meningitis denken. Da er in der Anamnese eine ausgeheilte Lues angab, führte man die spezifischen Untersuchungen durch. Sie brachten jedoch kein positives Ergebnis.

Nach anfänglicher Besserung durch eine Streptomycin- und Penicillinbehandlung verschlechterte sich der Zustand wieder.

2. Aufnahme wegen dieses Rückfalls. Der Patient war völlig genommen, kaum erweckbar.

Tod am 5. Tag des Klinikaufenthaltes

Hirnsektion:

Windungen abgeplattet, Druckzeichen an den Unci und Tonsillen. Meningen vor allem an der Basis getrübt und verdickt. Erweiterung des Ventrikelsystems. Segelartige Verwachsungen des Ependyms.

Mikroskopie:

Lymphozytäre Infiltrationen an den Meningen und den Gefäßen der Hirnsubstanz. Ependymitis granularis, besonders im 4. Ventrikel. Unter dem Ependym gliöse und mesenchymale Zellwucherungen, die den Aquädukt teilweise verschließen. Auch auf dem

Ependym entzündliches Gewebe, das in die Ventrikellichtung hineinragt.

Diagnose: Aquäduktverschluß entzündlicher Genese.

F a l l 4. 17jähriges Mädchen. Vor 3 Jahren Sehverschlechterung bis zur vorübergehenden Blindheit. Seit der gleichen Zeit Kopfschmerzen. Während eines Gelenkrheumas vor 1 Jahr Doppeltsehen. Seit dieser Zeit Schwindel. Erbrechen vorübergehend.

Tod zwei Tage nach der Ventrikulographie.

Hirnsektion:

Meningen an der Basis getrübt und verdickt, Tonsillendruckkonus. Mächtige Erweiterung der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels. Die Wände des 3. und 4. Ventrikels sind fein granuliert. Der Aquädukt ist am Anfang bleistiftstark erweitert und kurz vor der Einmündung in den 4. Ventrikel verschlossen.

Mikroskopie:

Die starke Wucherung der subependymalen Glia im Aquädukt über das Ependym hinaus bewirkt einen Verschluß. Das Ependym ist teilweise erhalten und liegt in der Tiefe der Gliawucherung. Daneben frische eitrige Meningoenzephalitis mit starker Leukozytenansammlung in den Gefäßen und an den Meningen über der Basis.

Beurteilung (STOCHDORPH):

Auch hier wird der Befund eines älteren Aquäduktverschlusses von einer frischen eitrigen Meningoenzephalitis überdeckt. Die Abhängigkeit beider Prozesse voneinander ist nicht zu

entscheiden.

F a l l 5. 62jährige Frau, die seit 3 Wochen über Drehschwindel, Beinschwäche und Kopfschmerzen klagt. Klinikaufenthalt allerdings wegen langjähriger Wesensveränderung. Sie starb einen Tag nach der Operation, die eine Arachnitis cystica ergab, an einem apoplektischen Insult.

Hirnsektion:

Massenblutung im Bereich der Capsula interna links mit Einbruch in den linken Seitenventrikel. Erweiterung der Seitenventrikel (links mehr als rechts) und des 3. Ventrikels.

Hirnschwellung, Hirnödem.

Mikroskopie:

In Abkapselung begriffene Massenblutung.

Mittelhirn: Der Zentralkanal ist fast völlig durch lockere zellreiche Gliawucherungen ausgefüllt, die pilzförmig ins Lumen vorspringen und keinen Ependymbelag erkennen lassen. Die normale Ependymauskleidung ist nur noch in einem Teilgebiet erhalten. Geringe Hämosiderinspeicherung.

F a l l 6. 12jähriger Junge. Mit 3 Jahren Schädeltrauma bei einem Sturz in den Brunnen (24-stündige Bewußtlosigkeit). Seit 1 Jahr Kopfschmerzen und Parästhesie links. Vor 2 Monaten plötzliches Umfallen mit Erbrechen, jedoch ohne Zuckungen und Zyanose. Seit einiger Zeit Sehschwäche. Tod infolge einer Infektion des Ventrikelliquors, der wegen einer Fistel punktiert werden mußte.

Hirnsektion:

Vergrößertes Gehirn. Maximale Erweiterung der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels mit Dehizens des Septum pellucidum. Aquädukteingang trichterförmig. 4. Ventrikel von gewöhnlicher Weite. Narbenfeld an der Stelle des Foramen Magendii.

Mikroskopie:

Der 4. Ventrikel ist an beiden Ausgängen von groben faserreichen und kernarmen Ependymgranulationen besetzt, die oberflächlich frischere entzündliche Zellbeläge aufweisen. An der Stelle des Aquädukts Restlumina in gliösem Faserfilz. Am Foramen Magendii ist der ursprüngliche Ependymsaum in Form kleiner Zellrosetten zu erkennen. An den meningealen Venen geringe Rundzellinfiltrate.

Diagnose: Hochgradige Stenose des Aquädukts und des Foramen Magendii infolge ausgedehnter Ependymgranulationen. Mäßige floride Meningoependymitis.

Beurteilung:

Pathologisch anatomisch ist die Ursache wieder nicht zu ermitteln. Klinisch hingegen gibt das schwere Trauma einen Hinweis.

STOCHDORPH sieht die Auswirkungen des Sturzes gegenüber HAMMER und PILLERI (1955, siehe Seite 13) folgendermaßen: Das Trauma kann Gefäßzerreißen und damit Blutungen in den Ventrikel bewirken. Auf diese Weise wird durch Reizung der Ventrikelwand eine Ependymitis hervorgerufen.

einer Hemichorea leidet. Vor einem Monat Behandlung mit Natriumsalizylat wegen einer produktiven rechtsseitigen Spitzentuberkulose.

Während des Klinikaufenthaltes Temperaturerhöhung, Somnolenz. Schließlich Exitus.

Sektion:

Lunge: Ausgebreitete vorwiegend produktive Lymphdrüsentuberkulose bei alter Lungenspitzentuberkulose.

Tuberkulöse Käseherde in Lunge, Leber, Lymphknoten, Nebenniere, Hirn.

Hirn: Meningen nur über der Konvexität getrübt, an der Basis zart. Geringe lymphozytäre Infiltration.

Tuberkulöse Käseherde in der linken subthalamischen Region und im Frontalhirn.

Chronische Ependymitis des 4. Ventrikels, entzündlicher Verschuß des Aquädukts. Organisation der entzündlichen Beläge, teilweise unter Verlust des Ependyms.

Beurteilung (STOCHDORPH):

Durch die tuberkulösen Herde in der linken subthalamischen Region kam es zur zusätzlichen Begleitreaktion des umliegenden Gewebes und demzufolge zur Ependymitis, die den Aquäduktverschluß bewirkte.

4. Die Auswirkungen des Hydrozephalus internus am Gehirn und am Schädelknochen

Der Liquorblock beim Aquäduktverschluß bewirkt einen Hydrozephalus internus. Dieser bestimmt zu einem großen Teil die Symptomatik. Deshalb werde ich die charakteristischen Merkmale kurz aufführen.

Der Hydrozephalus internus ist in diesen Fällen durch die Erweiterung der Seitenventrikel und des 3. Ventrikels bis zur verschlossenen Stelle im Enzephalogramm zu diagnostizieren. Bei nicht kompensiertem Hydrozephalus machen sich Hirndruckzeichen bemerkbar. Bei der Sektion findet man dann abgeflachte Hirnwindungen und verstrichene Furchen, einen Tonsillendruckkonus, ein durchlöchertes Septum pellucidum und eine ausgeweitete mittlere Commissur. Am 3. Ventrikel wölbt sich der Boden vor, die Rezessus supraopticus und suprapinealis weiten sich aus. Das Chiasma wird durch die Ausbuchtung des Bodens des 3. Ventrikels gegen die Sella gepreßt (ZÜLCH und NACHTWEY). Es kann bis zu einer Ventrikelhernie kommen. Von den Autoren wird einmal über Ausstülpungen der hinteren Wand des 3. Ventrikels, vorzugsweise des Rezessus suprapinealis, in die Cisterna venae magnae Galeni bzw. Ambiens berichtet, ein andermal über die Ausdehnung der medialen Wand des Seitenventrikels im Bereich des Trigonums mit gleichzeitigem Verschieben eines Arachnoidalbruchsackes in die Cisterna ambiens.

Diese Veränderungen bewirken in seltenen Fällen eine Ruptur und damit eine Entlastung des Hydrozephalus (SCHÉDA und CSANÁDI).

ZÜLCH und NACHTWEY vermuten aber, daß in den meisten Fällen eine weitere Stenosierung des Aquädukts durch Raumbeengung im Tentoriumsclitz eintritt.

KEHRER fand, daß sich bei kleineren Rupturen Divertikel bilden können, wobei die Diagnose intra vitam oft nicht gestellt werden konnte.

Nicht nur eine Ruptur kann vielleicht eine Kompensationsmöglichkeit des Hydrozephalus darstellen. GLETTENBERG glaubt, daß es durch übermäßige Erweiterung des 3. Ventrikels zur Überdehnung der Leptomeningen am distalen Ende des 3. Ventrikels kommt. An der Stelle, an der sich die Pia mater in die Tela chorioidea vorstülpt, entsteht ein Locus minoris resistentiae. Durch diesen könnte dann der Liquor aus dem 3. Ventrikel in die Cisterna venae magnae Galeni abfließen. Durch diesen Mechanismus könnte das Fehlen von Hirndruckzeichen, das GLETTENBERG bei seinen Patienten festgestellt hatte, erklärt werden.

Bei langdauerndem Hydrozephalus tritt eine Atrophie des Hirngewebes ein. Hierzu bemerken SCHÉDA und CSANÁDI, daß zuerst das Mark atrophiert und die Ganglienzellen länger erhalten bleiben. Auf diese Weise ist die gelegentliche Symptomenarmut zu verstehen.

Die Atrophie ist nicht nur Folge einer Drucksteigerung, son-

dern auch einer Kreislaufinsuffizienz. Die Zirkulation des Blutes wird in dem Moment beeinträchtigt, in dem der Ventrikeldruck höher wird als der Kapillardruck der Ventrikelwand. Eine Schädigung des Plexus chorioideus erfolgt wegen seines hohen Druckes deshalb erst in fortgeschrittenen Fällen. HOGAN und WOOLSEY sehen in generalisierten zirkulatorischen Störungen, nicht hauptsächlich in mechanischen Schädigungen die Ursache einer Demenz, die das EEG in Form diffuser Allgemeinveränderungen wiedergibt. Diese zeigen sich am deutlichsten in den Temporalfeldern, wo die mechanischen Auswirkungen gering sind.

Mangelhafte zerebrale Durchblutung infolge Hirndrucks ist nach BODEC-TEL auch die Ursache der Blutdrucksteigerung. Diese sieht er demnach als einen Erfordernishochdruck an. Sie ist auf Grund der Abhängigkeit vom Hirndruck meist vorübergehender Natur.

Bei extremer Liquorstauung wird auch der venöse Rückstrom unterbrochen. Deshalb wird bei einer Blockade der Liquorwege die Entstehung eines Hirnödems begünstigt.

Eine große Bedeutung für die Symptomatik eines Hydrozephalus internus gewinnt die Veränderung der Hypophyse.

KEHRER berichtet von einer Gewichtszunahme der Hypophyse mit Hyperplasie des Vorderlappens und Vermehrung der basophilen und Hauptzellen. Wichtig ist jedoch die Atrophie der Hypophyse und des Hypothalamus durch die Ausbuchtung des 3. Ventrikels (WILKINSON et AL).

Dauert die Stenose an, so kann aber allmählich ein Druckausgleich zustandekommen. So finden wir bei vielen Patienten mit langjähriger Aquäduktstenose normalen oder sogar erniedrigten Liquordruck.

VERON beobachtete Patienten, bei denen sich der Druck normalisierte und damit die Symptome verschwanden, ohne daß die Ursache beseitigt wurde. Diese Vorgänge erklärt er auf folgende Weise: Bei Ausbildung eines stenosierenden Prozesses erhöht sich der Liquordruck wegen der Abflußbehinderung. Demzufolge dehnen sich die Ventrikel aus. Bei Zunahme der Ventrikeloberfläche nimmt einmal die Resorptionsfläche zu. Das Verhältnis der Liquorproduktion zur Absorption befindet sich jetzt in einem neuen Gleichgewichtszustand. Zum anderen wird die Kraft wieder geringer, die auf eine Flächeneinheit der Ventrikelwand und des benachbarten Gewebes wirkt. Die Symptome nehmen also ab. Eine langsame und stetige Ventrikelerweiterung kann deshalb ein großes Ausmaß annehmen und dennoch keine wesentlichen Beschwerden verursachen.

Wichtig ist hierzu noch die Elastizität des Hirngewebes. Bei bereits bestehendem Hydrozephalus ist die Elastizität verringert. Jetzt ist eine plötzliche Druckerhöhung, wie sie bei einer Pneumenzephalographie auftritt, wesentlich gefährlicher als beim unveränderten Gehirn.

Was den knöchernen Schädel betrifft, so erfolgt bei Hydrozephalien im Kindesalter eine Vergrößerung der Schädelknochen, wobei sich das Kammersystem enorm ausdehnen kann. Beim Jugendlichen findet man Nahtlockerungen.

Durch die Wachstumsmöglichkeit beim kindlichen Schädel kommt es relativ spät zu Hirndruckerscheinungen und damit zum Auftreten der Symptome. Anders ist es, wenn bereits eine Verknöcherung eingetreten ist. Hier sieht man im Röntgenbild schnell eine vermehrte Zeichnung der Impressiones digitatae. Weiterhin fallen beim Jugendlichen eine Verkürzung der Schädelbasis mit weiten und abgeflachten Gruben, abgeplattete Felsenbeinpyramiden, eingesunkene Lamina cribriformis auf.

Wichtig ist die Beurteilung der Sella. Das Dorsum sellae ist porös und usuriert. Der Sellaeingang ist verbreitert, das Volumen vergrößert.

Bei bevorzugter Erweiterung des 3. Ventrikels entkalken und verkürzen sich die hinteren Clinoidfortsätze. Auf Grund der Druckveränderungen infolge der Hirnatrophie findet man eine Verdickung der Diploe und eine Vergrößerung der Pneumatisationshöhlen (KEHRER).

5. Untersuchungsmethoden zur Diagnostik von Aquäduktstenosen

Röntgen-Übersichtsaufnahme

Die Bedeutung eines Röntgen-Übersichtsbildes für den Hydrozephalus im allgemeinen leitet sich aus den eben beschriebenen Veränderungen an den Schädelknochen ab. Differentialdiagnostisch wichtig ist die Tatsache, daß die hintere Schädelgrube beim Aquäduktverschluß im Gegensatz zu den Tumoren der hinteren Schädelgrube, die ähnliche langjährige Beschwerden verursachen können, nicht vergrößert ist (ZÜLCH und NACHTWEY).

Da der Druckanstieg abhängig ist von der Art des stenosierenden Prozesses und der Geschwindigkeit, mit der er sich ausbreitet, findet man nicht in allen Fällen entsprechende Zeichen am Schädelknochen.

WORINGER und BALDAUF stellten bei 8 von 11 Patienten Druckzeichen in Form von Nahtsprengungen, vermehrten Impressiones digitatae und Sellaveränderungen unterschiedlichen Ausmaßes fest.

Von unseren Fällen waren bei 16 von 20 vorhandenen Röntgenbefunden solche Zeichen sichtbar.

Enzephalographie:

MEYER sieht in der Pneumenzephalographie bzw. Ventrikulographie die einzig absolut zuverlässige Methode zur Diagnose-sicherstellung. Jedoch schränken sowohl STOOKEY und SCARFF als auch ZÜLCH und NACHTWEY ein, daß in einigen Fällen die Unterscheidung gegenüber raumfordernden Prozessen der hinteren Schädelgrube nicht möglich ist.

Im Ventrikulogramm sieht man den Aquädukt bei einem entzündlichen Verschuß im Anfangsteil erweitert und dann "zapfen- bzw. konusartig nach unten gerichtet" (GLETTERBERG). "Bei einem Kleinhirntumor ist er nach vorn und unten abgedrückt und zur Seite verdrängt."

Treten Ventrikelhernien auf, so sprechen sie für eine Aquäduktstenose, sie kommen bei raumfordernden Prozessen der hinteren Schädelgrube nicht vor.

Man könnte glauben, daß mithilfe von Kontrastmitteln der Grad der Stenose eindeutig festgestellt werden könnte. Doch wenden bereits STOOKEY und SCARFF ein, daß der langjährige Krankheitsverlauf bei manchen Patienten mit einem vollständigen Verschuß, wie er durch das Ventrikulogramm diagnostiziert wurde, nicht zu vereinbaren ist. Sie berichten auch von Fällen, in denen bei einem lumbalen Pneumenzephalogramm die Luft in den Ventrikel gelangte, hingegen bei Farbstoffinjektionen in den Ventrikel das Kontrastmittel nicht im lumbalen Liquor erschien. Sie erklären diese Tatsache mit einer ver-

schiedenen Durchgängigkeit für Flüssigkeit und Luft bei verengtem Lumen.

WORINGER und BALDAUF beweisen, daß nach den bisherigen Untersuchungen zu häufig ein totaler Block diagnostiziert worden ist. Sie arbeiten in vier Fällen nach der Methode der Jodo-Ventrikulographie von DAVIL und DILENCE mit Lipiodol-lösung.

Von diesen vier Patienten, bei denen ein Verschuß am Eingang des Aquädukts festgestellt wurde, sah man nach mehrmaligen Röntgenkontrollen in einem Fall nach 12 Stunden einen Übertritt in den 4. Ventrikel, bei einem weiteren nach 24 Stunden. Im vierten Fall war auch ein Durchtritt, aber keine genaue Abbildung der durchlaufenen Zonen zu erreichen.

Eine Pneumenzephalographie wurde von diesen Autoren elfmal durchgeführt.

Sie erzielten dabei folgende Ergebnisse:

7 mal einen Block am Eingang des Aquädukts, 3 mal kein Übertritt der Luft in den 4. Ventrikel, 1 mal charakteristische Veränderungen für einen Tumor der hinteren Schädelgrube.

Die präoperative Ventrikulographie vervollständigte die Untersuchungen:

Es wurde dreimal ein Tumor diagnostiziert. In den anderen acht Fällen konnte über die Ätiologie des Verschlusses nichts ausgesagt werden.

Von unseren 21 Ventrikulogrammen ergaben siebzehn einen Block

im Verlauf des Aquädukts. In den meisten Fällen war hierbei der Aquäduktanfang kolbig aufgetrieben, einmal hingegen spitz auslaufend.

Bei zwei Kindern war direkt der Übergang zum 3. Ventrikel verschlossen. Der Aquadukt konnte nicht sichtbar gemacht werden.

Zweimal wurde ein Tumorverdacht ausgesprochen, der sich dann als Fehldiagnose erwies.

Bei einem Liquorblock ist eine Luftfüllung mit erheblichen Gefahren verbunden.

Ich erläuterte bereits VERON's Theorie, nach der die Elastizität des Hirngewebes bei bereits bestehender Ventrikelerweiterung durch einen plötzlichen Druckanstieg überfordert wird.

Eine Ventilfunktion der stenosierenden Granulationen wird von SCHULZE, E. DAVID und W. ULBRICHT angenommen, infolge derer das Lumen des Aquädukts je nach den Druckverhältnissen verschlossen oder partiell durchgängig ist. Trifft die Enzephalographie mit einer Liquorzirkulationsstörung zusammen, so kann es zum vollständigen Verschluss und damit zu hochgradiger Ventrikelerweiterung in kürzestem Zeitraum kommen.

Liquoruntersuchungen:

Bei Untersuchungen der Zellen und des Eiweißes im Liquor ist nur bei akuten Entzündungen mit charakteristischen Werten zu rechnen (ZÜLCH und NACHTWEY). Da es sich jedoch fast ausschließlich um chronische Fälle handelt, findet man niedrige Eiweißwerte und keine Zellzahlerhöhung.

Diese Aussage kann von mir voll und ganz bestätigt werden. Von 20 Patienten, bei denen der Liquor untersucht wurde, waren 16 mal die Werte im Bereich der Norm. Nur vier Fälle wiesen leichte Zell- und Eiweißvermehrung auf.

Selbst bei einer Patientin, die mit einem akuten Krankheitsbild eintraf, sodaß man an eine Enzephalitis dachte, war der Liquorbefund völlig normal (Fall 20).

Was den Liquordruck betrifft, so wies ich bereits darauf hin, daß er trotz nachweisbarem Hydrozephalus nicht erhöht sein muß.

Nach HOGAN und WOLSEY's Untersuchungen ergab sich bei 35 Hydrozephalusfällen 22 mal ein Druck niedriger als 200 mm Hg, 13 mal lag er im Bereich von 200 - 700 mm Hg.

WILKINSON et AL beschrieben einen Patienten mit einem lumbalen Druck von 145 mm H₂O, während der intraventrikuläre Druck trotz schwerer Hirndrucksymptome nur 50 mm H₂O betrug.

Angiographie:

Die Angiographie stützt sich auf die Ausbildung eines Verschlußhydrozephalus bei einer Aquäduktstenose.

Als Ausdruck der Ventrikelerweiterung finden sich im Carotis-Angiogramm Streckung und Überdehnung der Gefäße. Die Arteria cerebralis anterior ist nach vorwärts und aufwärts verschoben. Die Teilungsgabel der Carotis weist eine gleichmäßig nach unten konvexe Biegung und Überdehnung auf (KEHRER).

HUANG glaubt, mit Hilfe der Arteriographie eine Aquäduktstenose diagnostizieren zu können. Er hält es für möglich, einen Verschluß durch einen Tumor der hinteren Schädelgrube oder was größere Schwierigkeiten bereitet, einen Tumor, der den Aquädukt symmetrisch einengt, wie beispielsweise ein Pinealom, abzugrenzen.

In unseren 19 Angiogrammen war nur die Ventrikelerweiterung selbst zu sehen.

Eines davon wies Veränderungen auf, wie sie für einen zentralen Tumor zutreffen könnten. Dieser wurde jedoch durch die Operation nicht bestätigt.

Zwei Tumoren, die den Aquädukt verschlossen hatten und sich bei der Sektion als Pinealome herausstellten, wiesen ebenfalls nur das Bild eines Hydrozephalus auf. Eine Hebung des hinteren Teils der Vena cerebri interna und Vena Galeni und eine Verschiebung der mittleren, hinteren Chorioidalarterien, wie sie HUANG zur Differentialdiagnose gegenüber der entzündlichen Aquäduktstenose beschrieb, war nicht sichtbar.

Elektroenzephalographie:

Die diffusen EEG-Veränderungen, die mitunter bei einem Hydrozephalus beschrieben wurden, hält KEHRER nicht für ausreichend gesichert und daher für diagnostisch unbedeutend.

Auch bei unseren EEG-Befunden war kein Hinweis in Bezug auf einen Hydrozephalus dabei.

6. Symptomatik

Das klinische Bild der Aquäduktstenose wird im wesentlichen von der Entwicklung des Hydrozephalus occlusus bestimmt. Je nach der Geschwindigkeit, mit der sich die Stenose ausbildet, entstehen die Hirndruckzeichen.

Bei Säuglingen und Kleinkindern fällt das rasche und enorme Wachstum des Schädels auf.

Bei den Älteren kommt es zu den Kardinalsymptomen Kopfschmerz, Erbrechen und Stauungspapille. Die Kopfschmerzen sind vorzugsweise frontal lokalisiert und lageabhängig (ZÜLCH und NACHTWEY). Sie treten, wie auch das Erbrechen überwiegend in den frühen Morgenstunden auf.

Da der Kopfschmerz weniger von der Liquorüberfülle, als vielmehr von der Schnelligkeit des Druckanstiegs abhängig ist (BODECHTEL), hat er meist einen intermittierenden anfallartigen Charakter.

STOOKEY und SCARFF erfassen 22 Fälle der Literatur seit 1900, zusätzlich sechs eigene und finden 15 mal Kopfschmerzen, davon 7 mal in Verbindung mit Übelkeit, Erbrechen oder Schwindel.

NAG und MURRAY führten bei je fünf von 10 Fällen Kopfschmerzen bzw. Stauungspapille an.

Von unseren 23 Patienten konnten vierzehn Kopfschmerzen mit genauem Beginn angeben. Vier hatten "zeitweise" oder "schon

immer" Kopfschmerzen. Die Lokalisation ist unterschiedlich. Eine 49jährige Patientin (Fall 5) hatte in ihrer Vorgeschichte vor 7 und 2 Jahren jeweils eine Nacht lang eine akute Kopfschmerzattacke im Zusammenhang mit Drehschwindel und Erbrechen. Die Kopfschmerzen kehrten schließlich mit anderen Symptomen zusammen wieder und veranlaßten den Klinikaufenthalt.

Eine Stauungspapille oder Sehnervenatrophie wurde in 13 Fällen gefunden. Bei einer 17jährigen Patientin (Fall 4) führte die Sehverschlechterung bis zur vorübergehenden Blindheit. Neben Kopfschmerzen hatte sie zwei Jahre lang keine weiteren Beschwerden.

Schwindel, meist Drehschwindel und Erbrechen traten jeweils in acht Fällen ein.

Eine 26jährige Patientin wies als erstes und einziges Symptom 16 Monate vor unserer Untersuchung regelmäßig alle 14 Tage morgendliches Erbrechen auf. Die Beschwerden hielten in dieser Weise ein Jahr an. Danach kam eine Sehverschlechterung hinzu, die sie schließlich zum Arzt führte.

Echte Herdzeichen, die auf einen Prozeß im Mittelhirn schließen lassen, finden sich selten (ZÜLCH und NACHTWEY). Trotz der engen Beziehung zu den Nervenkerneln kommen kaum Augenmuskelerkrankungen vor. Nur bei reichlicher Infiltration der Umgebung, also beispielsweise beim Mittelhirntumor, stellen sich Pupillenstörungen (Anisocorie, fehlende Lichtreaktion), horizontale und vertikale Blicklähmung, nukleäre Ophthalmoplegien, Vertikalnystagmus ein.

Auch bei unseren Fällen gibt es nur zweimal einen Hinweis auf einen Prozeß im Mittelhirn.

Bei einem 28jährigen Patienten (Fall 15) deutete ein Parinaud-Syndrom mit vertikaler Blicksperre, Nystagmus retractorius in alle Richtungen, negativer Lichtreaktion auf einen Mittelhirntumor.

Die Ursache der Aquäduktstenose konnte auch durch die Operation nicht geklärt werden. Doch ist nach dem langjährigen klinischen Verlauf ein Tumor unwahrscheinlich geworden.

In einem anderen Fall zeigte sich vorübergehend nach der Operation ein Parinaud-Syndrom.

Bei der neurologischen Untersuchung wird man leider zuerst auf "Herdzeichen mit trügerischem Lokalisationswert" aufmerksam. Diese "deuten einerseits auf die Region des Chiasmata, des Infundibulums und der hypothalamischen Zentren, andererseits auf die hintere Schädelgrube hin" (ZULCH und NACHTWEY). "In der ersten Gruppe sind Gesichtsfeldeinschränkungen (bitemporale Hemianopsie) zu nennen, weiter Stoffwechselstörungen (Hypophysäre Fettsucht, Polydipsie - Polyurie) Amenorrhoe, Störungen des Schlafrhythmus, Narkolepsie, Pubertas praecox. In der zweiten Symptomengruppe finden sich Kleinhirnzeichen aller Art und zwar meist doppelseitige zerebellare Gleichgewichtsstörungen bei Stand und Gang (Vermis-Syndrom), kinetische Ataxie, Asynergie, Hypermetrie und Herabsetzung des Muskeltonus."

zur ersten Gruppe:

Prüfungen des Gesichtsfeldes wurden bei uns 15 mal vorgenom-

men. In 9 Fällen konnte man eine temporale Hemianopsie feststellen.

Endokrine Störungen konnte man bei sieben unserer Patienten bereits auf Grund der Anamnese vermuten. Alle sieben gaben eine erhebliche Gewichtszunahme in einem bestimmten Zeitraum an.

Bei dem 12jährigen Mädchen (Fall 1) steigerte sich das Gewicht während des Klinikaufenthalts teilweise um 1,5 kg in einer Woche.

Diese Art der Fettsucht kann dem Fröhlichschen Typ nachkommen und mit Hypogonitalismus verbunden sein (ZÜLCH und NACHTWEY). Bei dem einzigen männlichen Patienten dieser Gruppe fand sich: eine deutlich Stammfettsucht, feminine Behaarung und Hypogonitalismus.

Bei drei der vier geschlechtsreifen Patientinnen kamen Oligo- oder Amenorrhoe dazu. Bei einem 17jährigen Mädchen mit primärer Amenorrhoe konnte ein normaler Zyklus nur mit andauernder Hormonsubstitution ausgelöst und aufrechterhalten werden. Auch Polydipsie und Polyurie als Ausdruck einer mangelnden Adiuretinausschüttung wurden als Symptome angegeben.

Derartige endokrine Störungen standen bei drei Patienten am Krankheitsbeginn. Zum Arztbesuch wurden sie erst nach ein bis zwei Jahren veranlaßt als weitere Krankheitszeichen hinzutraten.

Bei allen Patienten wurden diese Beschwerden mit Hilfe der Ventrikulographie geklärt. Hier sah man den Boden des 3. Ventrikels am Sellarücken anliegen oder sogar weit in die Sella vorgebuchtet.

Auf die Altersverteilung dieser Gruppe möchte ich noch besonders hinweisen. Unter ihnen befindet sich ein 12jähriges Mädchen, vier 17jährige und eine 19jährige. Die endokrinen Störungen waren also bei all unseren Jugendlichen, die sich in der Geschlechtsreife befinden, ein wesentliches Symptom.

Eine Pubertas praecox bezieht KEHRER auf eine vermehrte Ausschüttung von Prolan bei der von ihm beschriebenen Hypophysenhypertrophie, wenn sie zwischen dem 6. und 10. Lebensjahr auftritt. Von unseren Fällen befinden sich nur 5 Kinder in dieser Altersstufe, die von der Kinderklinik überwiesen wurden. Bei diesen waren keinerlei Anzeichen für eine Pubertas praecox vorhanden.

Störungen des Schlafrhythmus, Narkolepsie kommen in unseren Krankengeschichten nicht vor.

zur zweiten Gruppe:

Bei der neurologischen Untersuchung wurden in mehreren Fällen Symptome gefunden, die auf eine Kleinhirnbeteiligung schließen ließen, wie Dyssynergie, Dysmetrie, Intentionstremor, Dysdiadochokinese, Absinken im Positionsversuch.

Als bezeichnend für die Auswirkungen der Kleinhirnbeteiligung beschreiben ZÜLCH und NACHTWEY den Fall eines Patienten, den die Polizei für einen Betrunkenen hielt, weil er wegen eines unsicheren, taumeligen Ganges auffiel.

Eine solche zerebellare Ataxie war bei keinem unserer Patienten festzustellen.

Durch Gangstörungen verschiedener Art fühlten sich aber zehn Patienten stark beeinträchtigt. Diese Störungen sind jedoch anderer Natur.

Einmal traten in vielen Fällen Anfälle von Drehschwindel auf, die das Gehen erschwerten.

Bei einem 54jährigen Mann (Fall 22) waren diese Zustände derart ausgeprägt, daß er teilweise geführt werden mußte.

Bei einem 39jährigen Mann (Fall 10) begann die Krankheit mit Schwindel, der zwar im Liegen am stärksten hervortrat, das Gehvermögen aber auch so erheblich behinderte, daß er mehrere Jahre arbeitsunfähig war. Daß eine Aquäduktstenose diese Beschwerden verursachte, konnte erst nach 18 Jahren festgestellt werden, nachdem zwei schwere Anfälle dazugekommen waren.

Die andere Art der Gangstörungen ist eine allgemeine Schwäche in den Beinen. Die Patienten geben an, sie hätten das Gefühl, daß die Beine versagen würden. Bei einem Teil dieser Patienten war eine Spastik der unteren Extremität anzutreffen.

Auf Gangstörungen infolge einer Spastik geht MC. HUGH ein. Er beschreibt sie als eine Folge der Seitenventrikelerweiterung.

Die Nervenfasern, die die Beine versorgen, entstammen der Hirnrinde entlang der Fissura longitudinalis und ziehen an den Seitenventrikeln in die Capsula interna und in die Pyramidenbahn. Sie werden damit bei Ausdehnung der Seitenventrikel im Vergleich zu denen der oberen Extremität früher geschädigt. Zu beachten ist, daß trotz lebenslänglicher Veränderungen eine Dekompensation bei bereits erweiterten Ventrikeln erst

im Erwachsenenalter einzutreffen braucht, um auch wieder eine neue Stabilität zu erreichen.

Bei MC. HUGH traten solche spastischen Gangstörungen mitunter als einziges Symptom auf. Er wies deshalb darauf hin, daß Vorsicht geboten ist, wenn man in solchen Fällen die Möglichkeit eines Verschlußhydrozephalus außer acht läßt und nur an eine Störung des Rückenmarks denkt.

Auch die Schädigungen des extrapyramidalen Systems sind Folgen der Ventrikelerweiterung (HAMMER und PILLERI). Sie treten erst bei starkem Hirndruck auf. Bei uns waren es auch nur zwei Fälle, bei denen man derartige Zeichen feststellen konnte.

Über die psychischen Auswirkungen des Hydrozephalus berichtet KEHRER.

Bei Kindern findet man besonders Wutanfälle, mangelnde Anteilnahme an der Umwelt, sowie verzögerte Entwicklung der statischen Funktionen und der Sprachentwicklung. Der Intelligenzgrad ist unabhängig vom Hydrozephalus (von 21 Kindern zeigt der IQ 7 mal Leistungsschwäche, 5 mal schlechten Durchschnitt, 4 mal überdurchschnittliche Leistungen. Bei frühem Erkrankungs-termin sind allerdings schlechtere Leistungen zu verzeichnen.

Bei den Älteren zeigen sich in erster Linie Antriebsarmut, Stumpfheit, Apathie, Unlust zu geistiger und körperlicher Arbeit, depressionsartige Zustände, gelegentlich auch läppi-sche Euphorie, Reizbarkeit, anhaltende Bewegungsunruhe und Erethismus.

Das zyklische Auftreten von Liquorstauungen kann Psychosen auslösen.

Von unseren Patienten waren nur sechs zum Zeitpunkt der Einweisung ins Krankenhaus psychisch unauffällig. Bei allen anderen zeigten sich bereits in der Vorgeschichte störende Wesensveränderungen.

Die Erwachsenen litten insgesamt deutlich unter vermeintlicher Müdigkeit, Konzentrations-, Gedächtnis- und Merkschwäche. Mehr oder weniger traten Antriebslosigkeit, Interesselosigkeit, Apathie hinzu.

Auf der anderen Seite machten sich in vier Fällen erhöhte Reizbarkeit bemerkbar.

Drei Patienten gaben Potenzstörungen bzw. psychosexuelle Abkühlung an.

Die Kinder zeigten alle einen Abfall der schulischen Leistungen, fünf von ihnen bereits eine verzögerte Sprachentwicklung und Schwierigkeiten bei der Einschulung. Eine erhebliche retardierte intellektuelle Entwicklung konnte bei dreien festgestellt werden.

Außer verstärkter Verlangsamung und Gedächtnisschwäche, wie sie bei den Erwachsenen aber noch deutlicher hervortritt, waren bei den Kindern keine weiteren psychischen Störungen vorhanden.

Wie ich bereits andeutete, bilden die psychischen Veränderungen oft sehr bedeutende Faktoren des Krankheitsbildes. Immerhin können sechs der Erwachsenen den Beginn ihrer Wesensveränderung genau angeben. Bei zweien waren sie mit Anfällen verknüpft.

Speziell möchte ich jetzt auf diejenigen Fälle eingehen, bei denen die psychischen Störungen das einzige oder Hauptsymptom darstellten.

F a l l 8. 64jährige Frau, die seit 2 Jahren unter Hochdruck leidet. Kann das Wasser zeitweise nicht halten. Seit der gleichen Zeit Gedächtnisschwäche, Reizbarkeit, Verlangsamung, Nachlassen der Merkfähigkeit. Zeitweise auch Kopfschmerzen. Seit 8 Monaten Zunahme der Apathie und Interesselosigkeit. Ansonsten konnte sie keine Beschwerden angeben.

Den Fall 5, den ich bereits im Kapitel der Pathologie und Ätiologie besprochen habe, möchte ich an dieser Stelle noch einmal weiter ausführen.

Die 62jährige Frau war nach Angaben der Schwiegertochter seit vielen Jahren nervenkrank. Zwischendurch hätte sich der Zustand häufig gebessert. Sie wäre schon immer umständlich gewesen und hätte ein auffälliges Benehmen gezeigt.

Seit drei Jahren hätte sich alles verschlimmert. Sie glaubte, ein Herr aus ihrer Heimat Ostpreußen (der gar nicht existiert) pfeife und hupe auf der Straße ständig nach ihr. Sie liebe ihn sehr und möchte ihn heiraten, andererseits hat sie Angst, daß er sie umbringen könnte.

Sie lebt in Spannung mit ihrem Sohn und der Schwiegertochter. Sie wären so schlecht zu ihr und würden sie immer als dumm bezeichnen.

Sie ist tatsächlich unbrauchbar für jede Arbeit geworden. Sie ist vergeßlich, umständlich und schwerfällig. Die Denkfähigkeit hat sie verloren. Ihren Haushalt kann sie nicht verrichten, da sie nicht einmal mehr in der Lage ist, einen offenen Wasserhahn zuzudrehen.

Seit 3 Wochen ist sie kaum mehr ansprechbar. Sie geht von einer Ecke des Zimmers in die andere und stiert stundenlang vor sich hin. Seit der gleichen Zeit ißt sie auch wesentlich mehr. Mitunter wird es ihr jetzt schwarz vor den Augen, es dreht sich im Kopf. Sie hat starke Kopfschmerzen. Die Beine versagen ihren Dienst.

Bei der Aufnahmeuntersuchung war sie zeitlich ganz desorientiert, schwerfällig, antriebsarm, affektilabil. Ihr Gesichtsausdruck war stumpf.

Die neurologische Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund. Sie war allerdings auf Grund der psychischen Verwirrung außerordentlich erschwert.

Mit der vorläufigen Diagnose einer paranoiden Psychose wurde sie als psychiatrischer Fall eingestuft.

Das EEG zeigte schließlich schwere Allgemeinveränderungen. Die Carotis-Angiographie gab den ersten Hinweis auf eine Erweiterung der inneren Liquorräume.

Die endgültige Diagnose einer Aquäduktstenose erbrachte die Ventrikulographie.

Alle bisher beschriebenen Symptome können, von den endokrinen Störungen abgesehen, solange sie nicht wirklich massiv auftreten, von so allgemeiner Natur sein, daß erst eine Häufung über einen längeren Zeitraum auftreten muß, bevor der Patient den Arzt aufsucht. Wenn hingegen Anfälle auftreten, wird der Verdacht sofort auf eine Erkrankung des Gehirns gelenkt.

Sieben unserer Patienten wurden durch einen Anfall erstmals

zum Eintritt in die Klinik veranlaßt. Einmal verursachte eine plötzliche Dekompensation nach einer bereits bestehenden Drainage einen großen epileptischen Anfall.

MC. HUGH hält wenige Minuten dauernde Anfälle von Bewußtlosigkeit charakteristischer für einen Hydrozephalus als große epileptische Anfälle. Er führt sie auf einen plötzlichen Anstieg des intrakraniellen Druckes zurück.

Bei drei unserer Kinder trat dieser Typ auf: Kurzdauernde Bewußtlosigkeit mit Augenverdrehen, ohne Zuckungen und Zungenbiß, ohne Blasen- oder Darminkontinenz, einmal mit Zyanose, einmal mit Erbrechen.

Eine bemerkenswerte Anfallsanamnese ist in folgendem Fall gegeben:

F a l l 9. Eine 32jährige Frau ist bereits als Kind so oft hingefallen, daß sie vier bis sechsmal eine Gehirnerschütterung erlitt. Zwei oder dreimal war sie auch bewußtlos. Auch hatte sie schon immer kleine Absenzen. Seit 4 Jahren erfolgten wenige Minuten dauernde Anfälle von Bewußtlosigkeit ohne Zungenbiß und orale Mechanismen.

Seit der gleichen Zeit Schwindel im Liegen, beim Gehen und Drehen, Kopfschmerzen, Benommenheit, Müdigkeit und Gedächtnisschwäche.

Vor 3 Jahren wurde sie wieder wegen einer Commotio behandelt. Als sie einem Omnibus nachlief, war sie umgefallen. Danach hatte sie erbrochen. Außer einem anfänglich positiven Babinski konnte damals kein pathologischer Befund erhoben werden.

Jetzt hat sie etwa 20 mal am Tag und mehr Wachträume, die von wenigen Sekunden bis zu 10 Minuten dauern.

Im EEG war kein eindeutiges Anfallsmuster und keine lokale Hirnschädigung nachweisbar.

Auch im Fall 2, wobei zweimal nachts Schwindel und Kopfschmerzen aufgetreten waren, wurde eine Jackson-Epilepsie in Erwägung gezogen.

Das EEG zeigte nur mäßige Allgemeinveränderungen mit Seitendifferenzen.

Bei dem folgenden Patienten traten generalisierte Anfälle als Spätsymptom auf:

F a l l 10. 59jähriger Mann, der vor 18 Jahren wegen Schwindelanfällen im Liegen und Gehen und den daraus resultierenden Gangstörungen mehrere Jahre arbeitsunfähig war. Nach vorübergehender Besserung Wiederauftreten der Beschwerden vor einem Jahr. Zusätzlich jetzt Nachlassen des Sehvermögens.

Seit 5 Wochen bekam er nun zwei Anfälle, die etwa 5 Minuten dauerten, wobei er um sich schlug und sich auf die Zunge biß. Er selbst merkte nichts davon. Seither ließ das Gedächtnis ebenso wie das Konzentrationsvermögen nach.

Bei einem 17jährigen Mädchen traten Anfälle gleicher Art zur Zeit der Menstruation auf.

Es bleibt nun die Frage offen, wovon die Symptomatik der Aquäduktstenose abhängig ist. ZÜLCH und NACHTWEY glauben aus

der Art des stenosierenden Prozesses auf die Symptomatik schließen zu können. Im wesentlichen finden sie aber eine Prägung durch das Alter der Patienten.

HAMMER und PILLERI fanden eine Abhängigkeit der Symptomatik vom Grad der Behinderung der Liquorzirkulation.

Demgegenüber steht die Theorie VERON's, nach der sich die Symptome nach der Geschwindigkeit des Druckanstiegs ausbilden.

Ich möchte hier einen Fall beschreiben, der zeigt, daß trotz eines enormen Liquorstaus die Symptome nicht in außergewöhnlicher Stärke vorhanden sein müssen.

F a l l 11. 17jähriger Junge, seit 2 Jahren zunehmende Adipositas. Nach einem Jahr Schwindelanfälle und Sehstörungen. Zur gleichen Zeit traten Verlangsamung, Interesselosigkeit und Vergeßlichkeit auf. Seit 4 Monaten zusätzlich Kopfschmerzattacken.

Diese Vorgeschichte, aber auch der neurologische Befund, bei dem die endokrine Störung im Vordergrund steht, ist charakteristisch für diese Altersstufe.

Hier konnte man keineswegs auf Grund der Symptomatik auf die Ergebnisse der Röntgenübersicht und der Ventrikulographie schließen. Die Schädelkalotte war auffallend dünn, die Seitenventrikel waren so enorm erweitert, daß die Dicke der Hirnsubstanz schließlich nur noch 1,5 cm betrug.

7. Differentialdiagnose

Das klinische Bild der Aquäduktstenose wird geprägt vom Hirndruck, von "trügerischen" und "echten Herdzeichen". Auf Grund dieser vielfältigen und wechselnden Symptomatik wird der Verdacht zunächst fast immer auf eine andere Gehirnerkrankung, am häufigsten auf einen Tumor gelenkt.

Doch wird der chronische Hydrozephalus in den meisten Fällen bereits in der Röntgenübersichtsaufnahme und weiterhin im Carotis-Angiogramm bemerkt. Die lumbale Pneumenzephalographie bzw. Ventrikulographie schließt sich in der Untersuchungsreihe an und sichert die Diagnose.

Differentialdiagnostisch bedeutend ist nunmehr die Klärung der Ursache des Aquäduktverschlusses. Hierfür kommen in Betracht eine Entzündung oder Fehlbildung, sekundäre Verlegung durch Metastasen im Liquor oder eine primäre Raumbeschränkung. In letzterem Fall kann man wiederum unterteilen in Geschwülste, die in der direkten Umgegend des Aquädukts entstehen und andere entferntere Tumoren, die sich bis in den Aquädukt ausdehnen.

COLMANT, STOOKEY und SCARFF und ZÜLCH und NACHTWEY (1958) beziehen sich in ihrer Differentialdiagnose vorwiegend auf diese Aquädukt- oder Periaquäduktumoren. In unserem Sektionsgut konnte keine solche Geschwulst nachgewiesen werden. Deshalb ist mir nur ein Vergleich mit den Tumoren der "weiteren Umgegend" möglich.

Zunächst möchte ich verschiedene Aufstellungen über die Anzahl der Aquäduktstenosen und ihrer zugrundeliegenden Ursachen anführen.

SCHÖNBAUER und HOLUB hatten 46 Patienten mit einer Aquäduktstenose. Hiervon konnten 36 Fälle geklärt werden. Sie fanden:

11 Akustikusneurinome

2 Meningeome

4 Tumoren der Kleinhirnhemisphären

4 Mittelhirn und Vierhügeltumoren

3 Kleinhirnabszesse

1 Zyste

1 Trigeminusneurinom

1 Kleinhirnblutung

einmal nur eine verdickte Arachnoidea im Bereich der Cisterna cerebelli medullaris

1 Sinusthrombose

7 mal einen nicht-neoplastischen Aquäduktverschluß

STOOKEY und SCARFF teilten die Fälle auf Grund des klinischen Verlaufs in zwei Gruppen. Von den 20 Fällen der nicht-neoplastischen Gruppe wurde durch die Operation oder Sektion in acht Fällen folgende Ursache nachgewiesen:

2 mal gliotischer Verschluß

2 mal Tumor des dritten Ventrikels

1 mal Tumor des vierten Ventrikels

2 mal unlokalisierter Hirntumor

1 mal chronischer Hydrozephalus

Die Ergebnisse der neoplastischen Gruppe:

- 1 Kleinhirntumor, vielleicht Astrozytom, Aquäduktus gliosis
- 2 supratentorielle Prozesse
- 1 subtentorieller Prozeß
- 1 Kraniopharyngeom oder ein Prozeß der hinteren Schädelgrube
- 1 Hydrozephalus internus, vermutlich Kleinhirntumor
- 1 chronischer Hydrozephalus internus

Ich habe 33 Fälle bearbeitet. Nach der Klinik und den diagnostischen Untersuchungsmethoden wurde 10 mal ein Tumor vermutet. Er konnte in 8 Fällen nachgewiesen werden.

Einmal ergab die Ventrikulographie eine Raumbeschränkung im hinteren Teil des 4. Ventrikels.

Durch Operation bzw. Sektion stellte man fest:

- 2 mal ein Pinealom
- 1 mal einen zystischen Tumor im 4. Ventrikel
- 1 Spongioblastom in den Seitenwänden des 4. Ventrikels mit
Übergreifen auf das Vierhügelgebiet
- 1 Ependymom im hinteren Abschnitt des 3. Ventrikels
- 1 Astrozytom im mittleren und hinteren Stammganglienbereich
- 1 Raumbeschränkung am Beginn des Aquädukts ohne artdiagnostische Hinweise.
- 1 Tuberkulom in der linken subthalamischen Region, der den
Aquädukt durch entzündliche Begleitreaktion verschloß

Der Verdacht eines Mittelhirntumors wird durch das neunjährige Überleben des Patienten widerlegt.

Von den 23 Fällen der nicht-neoplastischen Gruppe liegen 6 Sektionsbefunde vor.

"Echte Herdzeichen", die auf die Lokalisation des Krankheitsherdes hinweisen, sind selten. Wenn sie jedoch auftreten, ist die Abgrenzung gegen einen Vierhügel tumor schwierig.

F a l l 12. Der 35jährige Mann wies eine Krankheitsdauer von 3 Monaten auf. Zuerst Schwindel, Müdigkeit, häufiges Erbrechen und Kopfschmerzen. Nach 1 Monat Sehverschlechterung, Ptosis des rechten Auges, seit 1 Woche zunehmende Verwirrtheit.

Unter dem Verdacht einer Enzephalitis wurde eine Lumbalpunktion durchgeführt, die lediglich eine Erhöhung des Gesamteiweißes erbrachte. Der Liquordruck war normal.

Bei der neurologischen Untersuchung ergab sich:

Leichte Ptosis des rechten Augenlids und Blickparese nach oben, Linksbetonung der Reflexe, Babinski und Oppenheim beidseits positiv, keine Stauungspapille.

Weitere Untersuchungen waren auf Grund des Zustandes des Patienten nicht möglich.

Bei den Röntgenleeraufnahmen des Schädels und der Carotis-Angiographie zeigte sich lediglich chronische Drucksteigerung und Ventrikelerweiterung.

Im EEG fanden sich für rechts sprechende Seitendifferenzen. Auch bei der Ventrikulographie konnte nur eine Aquäduktstenose, jedoch trotz kräftiger Einbuchtung der dorsalen Wand des 3. Ventrikels eine Raumbeschränkung nicht erwiesen werden.

Erst die Operation brachte das Ergebnis einer Geschwulst mit Abschluß der Liquorräume in Höhe der Vierhügelplatte. Der Tu-

mor stellte sich bei der Sektion als Spongioblastom in den Seitenwänden des 3. Ventrikels mit Übergreifen auf das Vierhügelgebiet heraus.

F a l l 13. Bei einem 28jährigen Mann traten vor 10 Wochen Sehstörungen auf. Er meinte, das linke Auge ginge gelegentlich nach links. Er klagte über Verschwommenheit und Schwierigkeiten beim Lesen. 4 Wochen danach kamen nacheinander Kopfschmerzen, Schwindel, Müdigkeit, Potenzstörungen dazu.

Der neurologische Befund ergab:

Frische Stauungspapille von 5 - 6 D, perimetrische Gesichtsfeldausfälle beidseits. Nystagmus retractorius in alle Richtungen, negative Reaktion auf Licht und träge auf Konvergenz, vertikale Blicksperre.

Auch hier zeigte sich in der Röntgenleeraufnahme und im Carotis-Angiogramm nur chronische Druckerhöhung.

Im EEG fanden sich deutliche und diffuse Anomalien.

Ein Ventrikulogramm wurde nicht angefertigt.

Der Aquäduktverschluß wurde bei der Operation nachgewiesen. Es waren unsicher Gefäßwiderstände zu tasten, aber kein Tumor zu verifizieren. Zur Sicherheit führte man eine Tumorbestrahlung durch. Trotzdem die genaue Ursache des Liquorblocks letztlich ungeklärt ist, ordnete ich diesen Fall den nicht-neoplastischen Aquäduktstenosen zu.

Die Operation fand nämlich am 30. 3. 1963 statt. Der Patient ist, außer zu einer Nachuntersuchung, bei der kein

pathologischer neurologischer Befund erhoben werden konnte, nicht mehr in der Klinik erschienen. Ich konnte jedoch in Erfahrung bringen, daß er jetzt, nach 9 Jahren noch lebt.

Bei einer anderen Patientin entwickelte sich erst nach der Ventrikulo-Zisternostomie ein Vierhügelsyndrom mit konjugierter Blicklähmung nach oben und Konvergenzparese. Bereits nach einem Monat war davon nichts mehr zu bemerken. Der Krankheitsverlauf sprach gegen einen Tumor. Trotzdem wurde eine Bestrahlung durchgeführt.

Sie kam 9 Jahre lang zu Nachuntersuchungen, bei denen keine wesentliche Verschlechterung auftrat. Sie starb schließlich 19 Jahre nach der Operation im Alter von 45 Jahren.

Beim Vergleich der Fälle 12 und 13 fällt auf, daß sich die Dauer der Krankheit, ebenso wie die Art der Beschwerden kaum unterscheiden.

Beim Tumorpatienten waren keine Herdzeichen, außer einer Okulomotoriusparese festzustellen, im anderen Fall war es hingegen ein deutliches Parinaud-Syndrom. Doch nirgends zeigten sich zentrale Hörstörungen, Ataxien und Hyperkinesien, spastische Paresen, ebenfalls keine psychischen Veränderungen in Form von Erregungszuständen, wie BODECHTEL dies bei der Charakteristik von Mittelhirntumoren beschreibt.

Im Fall 12 trat die Drucksymptomatik vor den Herdzeichen auf, im Fall 13 war es umgekehrt. Ein deutlicher Unterschied macht sich doch bemerkbar, wenn man den Verlauf betrachtet.

Während der Tumorpatient seit längerer Zeit fünf bis zehnmal am Tag erbrach und bei der Aufnahme desorientiert und bewußt-

seinsgetrübt war, hatten sich im anderen Fall die Beschwerden zwar gehäuft, doch nicht an Intensität zugenommen.

Neben Gliomen, Spongioblastomen und Astrozytomen sind im Bereich des Mittelhirns die Pinealome zu nennen. Sie gewinnen in der Diagnostik der Aquäduktstenose eine besondere Bedeutung, weil sie zu Absiedlungen auf dem Liquorweg neigen.

In unseren Fällen waren es die primären Tumoren, die den Aquädukt verschlossen.

F a l l 14. Bei der 52jährigen Patientin konnten leider keine genauen Angaben über die Vorgeschichte gemacht werden. Sie wurde bereits vor 2 Jahren in einer Nervenklinik wegen Schizophrenie behandelt. Auch ein Hirntumor wurde schon einmal in Erwägung gezogen. Eine Visusverschlechterung hatte sich eingestellt. Im großen und ganzen war aber nur eine deutliche Wesensveränderung aufgefallen. Jetzt war sie kritik- und hemmungslos, euphorisch, inadäquat im Affekt, verlangsamt und hatte Wahnvorstellungen.

Zum Zeitpunkt der Aufnahme war sie leicht bewußtseinsgetrübt, zeitlich und örtlich desorientiert. Bei der Untersuchung fand man eine Stauungspapille von 3 D. Reflexe und Tonusverlust deuteten auf eine leichte Spastik links.

F a l l 15. Ein 25jähriger Mann klagt seit 2 Monaten über Kopfschmerzen, Erbrechen, Übelkeit. Seit 2 Wochen Nebel vor den Augen, Verschwommensehen.

Der neurologische Befund erbrachte nur eine Stauungspapille. In beiden Fällen konnten wiederum nur chronische Drucksteige-

rung und diffuse EEG-veränderungen nachgewiesen werden. Die Liquorbefunde waren unauffällig. Jeweils erbrachte die Ventrikulographie eine Raumbeschränkung mit Verlegung des Aquädukts.

Im Fall 14 starb die Patientin nach der Operation an einem Kreislaufversagen. Bei der Sektion fand man ein Pinealom, das sich vom 3. Ventrikel längs des Aquädukts in den 4. Ventrikel ausbreitete.

Im Fall 15 wurde eine Torkildsen-Drainage angelegt. Nach 5 Monaten verschlechterte sich der Zustand des Patienten rapid. Schwindel, Gangabweichung nach links, teilweise Bewußtlosigkeit traten hinzu. Der Hirndruck machte sich auch im EEG bemerkbar. Der Patient starb schließlich. Es stellte sich bei der Sektion ein pflaumengroßer Tumor im Bereich des 3. Ventrikels und eine haselnußgroße Infiltration des Mittelhirns heraus. Die histologische Untersuchung ergab ein Pinealom.

Diese beiden Fälle bieten noch uncharakteristischere Zeichen als die vorhergehenden, besonders Fall 14.

Schwindel und Gangunsicherheit mit Schlagseite nach rechts und links, wie sie neben starken Kopfschmerzen nach BODECHTEL im Vordergrund stehen, kommen bei Fall 15 erst im fortgeschrittenen Stadium hinzu. Dann aber, und das ist beide Male wieder deutlich festzustellen, kommt es in sehr kurzer Zeit zu einem schweren Krankheitsbild, das mit dem Tod endet.

Auch hier war der einzige deutliche Hinweis auf eine zere-

brale Raumbeschränkung durch das Ventrikulogramm gegeben.

HUANG glaubt zwar ein Pinealom mit Hilfe der Arteriographie erkennen zu können; bei uns waren jedoch keine solchen Veränderungen zu sehen.

Die endgültige Diagnose bleibt in solch uncharakteristischen Fällen sicherlich dem Pathologen vorbehalten.

Bemerkenswert ist, daß in unserem Krankengut sieben Patienten Beschwerden angaben, die auf eine endokrine Störung schließen ließen.

So fielen auf: starke Gewichtszunahme, starker Durst, Polydipsie, Polyurie, Oligo- bzw. Amenorrhoe, Potenzstörungen oder psychosexuelle Abkühlung.

Infolgedessen lag der Verdacht eines intra-, supra- oder parasellären Tumors nahe.

Gegen ein Hypophysenadenom ist die Abgrenzung relativ einfach. Eine Faustregel (BODECHTEL) besagt, daß eine Stauungspapille gegen einen Hypophysentumor spricht. Allerdings können besonders chromophobe Adenome trotzdem manchmal ein beträchtliches Ausmaß erreichen und so die Liquorpassage behindern.

Doch kann man mit Hilfe der Röntgentechnik eine Unterscheidung zwischen einer ballonisierten Sella bei einem Hypophysenadenom und einer Drucksella treffen.

Beim Kraniopharyngeom fällt die Abgrenzung gegen eine entzündliche Aquäduktstenose manchmal schwerer. Die Sella ist hier intakt, es zeigt sich nach STOOKEY und SCARFF aber in

80 % der Fälle eine Verkalkung der Geschwulst.

Differentialdiagnostisch spielen die Ventrikeltumoren eine große Rolle. Ihre Symptomatik ist nämlich durch die Verlegung der Liquorpassage bestimmt, und Herdsymptome können völlig fehlen (BODECHTEL).

F a l l 16. Der 28jährige Patient zeigte eine charakteristische Anamnese. Seit 3 Monaten anfallsweise Kopfschmerzen wechselnder Lokalisation, seit 5 Wochen Doppeltsehen.

Neurologischer Befund: Doppelbilder beim Blick nach vorne, Blickparese nach rechts, Nystagmus, schlechte Pupillenreaktion auf Licht und Konvergenz.

Keine Prominenz der Papille, keine Gesichtsfeldeinschränkung.

Bei der Operation wurde wegen Inoperabilität des Tumors nur eine Torkildsen-Drainage angelegt. Eine Röntgenbestrahlung wurde durchgeführt.

Der Erfolg der Operation währte immerhin viereinhalb Jahre. Dann verschlechterte sich der Zustand innerhalb von 5 Monaten. Jedoch änderte sich der neurologische Befund nicht wesentlich. Wegen eines Status epilepticus wurde das Ependymom schließlich entfernt. Danach trat der Tod ein.

Hier wies bereits die Carotis-Angiographie auf eine Raumbeschränkung der hinteren Schädelgrube. Das Ventrikulogramm bestätigte die Diagnose.

Gleichermaßen lautete die Diagnose bei der Vertebralis-Angiographie des nächsten Falles.

F a l l 17. Die Ventrikulographie zeigte einen erweiterten, verschlossenen Aquädukt, der deutlich abgelenkt war.

Hier war die Krankengeschichte des 11jährigen Mädchens allerdings bedeutend länger. Sie hatte vor 6 Jahren Kopfschmerzen und Erbrechen.

Insgesamt wies sie auch eine umfangreichere Symptomatik des Verschlusshydrozephalus mit Gangunsicherheit, Sehstörungen, Schwäche der Beine, Polyurie und Polydipsie, beidseitige Opticusatrophie, Koordinationsstörungen auf.

Bei der Operation fand man einen zystischen Hirntumor im 4. Ventrikel, dessen oberster Pol den Aquädukt verschlossen hatte.

Bei beiden Patienten waren keine psychischen Veränderungen festzustellen.

In der Aufstellung der nicht-neoplastischen Aquäduktstenosen von SCHÖNBAUER und HOLUB findet sich ein hoher Prozentsatz von Akustikusneurinomen.

Bei unseren Fällen war nirgends ein Anhalt für ein Akustikusneurinom gegeben.

In der Regel trifft man bei einer entzündlichen Aquäduktstenose einen chronischen Krankheitsverlauf an.

Differentialdiagnostisch ist es aber von Bedeutung, daß manche Patienten mit akuten Zeichen einer Meningitis oder Enzephalitis in die Klinik gebracht werden. Die Liquorwerte können dabei völlig normal sein (Fall 21). Es ist bekannt, daß

durch eine Einklemmung der Kleinhirntonsillen bei starkem Hirndruck oder auch bei Aussaat von Geschwulstzellen in den Bereich der Hirnhäute stärkere meningeale Reizerscheinungen hervorgerufen werden können.

F a l l 18. Bei einem 8jährigen Jungen mit retardierter Entwicklung wurde vor einem Jahr bereits der Verdacht einer Poliomyelitis geäußert. Seit 2 Monaten traten Kopfschmerzen und Erbrechen auf. Seit einer Woche großes Schlafbedürfnis, am Aufnahmetag Krampfanfall mit Augenverdrehen, ohne Zyanose.

Bei der Aufnahme ins Krankenhaus zeigte sich eine deutliche Nackensteife, Temperatur von $38,5^{\circ}\text{C}$, Ataxie, Rigor der oberen Extremitäten, negative Pyramidenbahnzeichen, positiver Lasègue.

Der Lumballiquor ergab 16/3 Zellen, Zucker normal, Pandy, Nonne positiv.

Eine Stauungspapille kann bei einer Meningitis hin und wieder auftreten. Hier fiel aber schon eine beginnende Opticusatrophie auf. Das Gesichtsfeld war eingeschränkt. Auf Grund der Ventrikulographie und der Operation wurde eine Aquäduktstenose festgestellt. Mehrere Probepunktate schlossen einen Tumor aus.

Aus all diesen Vergleichen ist ersichtlich, daß durch die Art der Symptomatik kaum ein eindeutiger Hinweis gegeben ist, ob es sich um eine nicht-neoplastische oder tumorbedingte Aquäduktstenose handelt.

Deshalb möchte ich jetzt den Verlauf der Krankheit betrachten. Leider wird eine Gegenüberstellung der Krankheitsverläufe

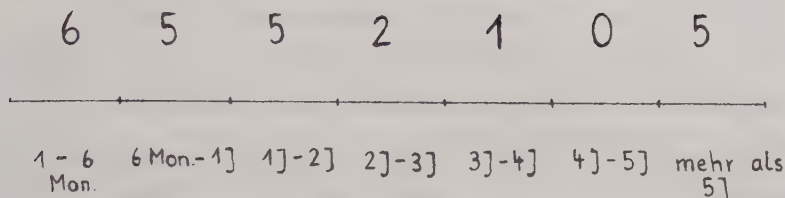
dadurch erschwert, daß wegen der geringen Anzahl der Fälle bei der zweiten Gruppe eine statistische Untersuchung nicht möglich ist. Aus diesem Grund muß ich mich hierbei auf die erste Gruppe beschränken.

Bei den entzündlichen Aquäduktstenosen sind nach HAMMER und FILLERI Hirndruckzeichen geringer als bei Tumoren. Das stimmt mit der Aussage VERON's, der den Druckausgleich bei chronischem Hydrozephalus beschreibt, überein.

Von den Hirndrucksymptomen traten bei uns in der ersten Gruppe 18 mal Kopfschmerzen, aber nur 13 mal eine Stauungspapille bzw. Sehnervenatrophie auf. Tatsächlich führen die Beschwerden, die durch den Hirndruck verursacht sind, den Patienten meist erst nach mehreren Monaten bis Jahren zum Arzt. Durch die Kompensationsmöglichkeiten des chronischen Hydrozephalus ist der Verlauf intermittierend. Die Symptome können nachlassen, mitunter sogar für Jahre völlig verschwinden, um wieder aufzutauchen und sich zu verschlimmern. Beim Tumor hingegen ist durch das beständige Wachstum eine Progredienz zu verzeichnen.

Ich habe nun die Zeiträume untersucht, die vom Auftreten des ersten Symptoms bis zur Klinikeinweisung verstreichen. Vermutlich sind sie im Durchschnitt etwas zu knapp bemessen, da ich mich nur auf konkrete Angaben stützte. Mehrere Patienten gaben z. B. ihre Kopfschmerzen oder Gewichtszunahmen "schon lange" oder "früher schon einmal" an. Größere Schwierigkeiten tauchen auf, wenn "schon von Geburt an" einige Män-

gel vorhanden waren.



Diese Aufstellung zeigt eine große Streubreite in der Länge der Krankengeschichten. Sie beträgt zum größten Teil von einem Monat bis zu 2 bis 3 Jahren.

Dies entspricht dem chronischen intermittierenden Verlauf und dem wechselseitigen Auftreten der Symptome, das den Patienten nicht zur neurologischen Untersuchung veranlaßt.

Auffällig ist noch, daß eine Häufung bei einer Krankheitsdauer von über 5 Jahren auftritt. Der Grund liegt bei zweien (Fall 2 und 10) in einer völligen Kompensation über Jahre hinweg. Die nächste Patientin hatte 3 Jahre nur Schwindelfälle und Kopfschmerzen zu beklagen. Bei einem 28jährigen Patienten löste ein Trauma nur starke Kopfschmerzen über einen Zeitraum von 9 Jahren aus. Später traten psychische Störungen hinzu.

Man kann nach dieser Aufstellung das Ergebnis erzielen, daß der Hydrozephalus bei einer Aquäduktstenose im allgemeinen nach Auftreten der Beschwerden zwischen wenigen Monaten und 2 bis 3 Jahren kompensiert sein kann. Es gibt außerdem noch eine Gruppe, bei der die Krankheit auf Grund der Symptomatik schon viele Jahre besteht und lange unentdeckt bleibt.

Ein Beispiel ist in folgendem Fall gegeben:

F a l l 19. Die 57jährige Frau wurde wegen eines Verdachts auf eine Diskushernie eingewiesen. Sie gab seit 8 Jahren ständig wiederkehrende Hexenschüsse an. Außerdem Schwindelanfälle und Kopfschmerzen seit einem Sturz vom Fahrrad. Seit 9 Monaten Seh- und Hörverschlechterung, Inkontinenz der Blase. Bei einer lumbalen Myelographie stellte sich dann auch eine abnorme Beweglichkeit der hinteren Bänder des 3. und 4. Lendenwirbelzwischenraums heraus. Der neurologische Befund war mit positiven Pyramidenzeichen der oberen Extremität, gesteigerten Reflexen und einer Ataxie der Beine pathologisch.

Erst 5 Jahre später klagte die Patientin über Zunahme der Beschwerden. Gangstörungen und Nachlassen der Merkfähigkeit kamen hinzu. Jetzt zeigte sich ein ausgeprägter Rigor an allen Extremitäten. Außerdem unsichere Zeige- und Vorhalteversuche, Dysdiadochokinese, gesteigerte Reflexe. Bevor sich die Aquäduktstenose herausstellte, wurde sie wegen einer Parkinson-Erkrankung behandelt.

Um die Altersverteilung zu untersuchen muß ich die Kinder bis zum 14. Lebensjahr außer acht lassen, da nur wenige von ihnen bei uns in der Klinik behandelt wurden.

ZÜLCH und NACHTWEY fanden bei den entzündlichen gliotischen Verschlüssen alle Altersgruppen, jedoch zu dreiviertel Kinder und Jugendliche, Beim Aquäduktverschluß durch einen Tu-

mor zeigte sich auch bei STOOKEY und SCARFF, daß das erste und zweite Lebensjahrzehnt noch stärker betroffen ist.

In unserer Gruppe 1, in der zwischen entzündlichen und kongenital fehlgebildeten nicht unterschieden wird und auch ein kleiner Aquäduktumtumor nicht ausgeschlossen ist, zeigt sich trotz Ausschluß der Kinder die gleiche Tendenz.

Alter der Patienten bei der ersten Untersuchung	Anzahl der Fälle
--	------------------

14 - 20 J.	x x x x x
20 - 30 J.	x x x
30 - 40 J.	x x x
40 - 50 J.	x x
50 J. und älter	x x x x

Wenn man das Alter untersucht, in dem die Krankheit begann, wird die Häufung bis zum 20. Lebensjahr noch deutlicher.

Alter der Patienten bei Ein- tritt der ersten Krankheitszeichen	Anzahl der Fälle
--	------------------

14 - 20 J.	x x x x x x
20 - 30 J.	x x x x
30 - 40 J.	x x
40 - 50 J.	x x
50 J. und älter	x x x

Das Alter der Patienten hat im Hinblick auf die Symptomatik eine Bedeutung. Es bestimmt das Syndrom deutlicher als die Art des Prozesses (ZÜLCH und NACHTWEY).

Kinder und Jugendliche neigen zu psychischen und hypophysär-hypothalamischen Störungen, Ältere zur Hirndrucksymptomatik.

Bei uns ist auffällig, daß nur die Jugendlichen insgesamt Symptome zeigen, die an eine intra- oder supraselläre Geschwulst denken ließen. Bei den Älteren waren diese Zeichen in Form einer Polydipsie und Polyurie oder einer Gewichtszunahme viel diskreter.

Was die psychischen Veränderungen betrifft, so sind sie bei uns im Zeitraum vom 4. bis zum 6. Lebensjahrzehnt am charakteristischsten. Diese Patienten werden leicht gereizt und zornig, mitunter richtig bösartig. Sie fühlen sich schlecht behandelt und wollen ständig Streitereien beginnen. In einem solchen Fall verließ eine Patientin schließlich die Klinik, ohne sich weiterbehandeln zu lassen. (Fall 21), eine andere bestritt wegen angeblich ungerechtfertigtem Abrasierens des Haupthaars den Rechtsweg (Fall 9).

Die Jugendlichen waren alle psychisch verhältnismäßig unauffällig. Müdigkeit, Konzentrations- und Gedächtnisschwäche kommen in jeder Altersstufe vor. Sie fallen allerdings bei den Kindern am meisten ins Gewicht, da bei ihnen sofort ein Abfall in den schulischen Leistungen auftritt.

Ein Blick noch auf die Geschlechtsverteilung der Erwachsenen und Jugendlichen der Gruppe 1. Hier waren sechs männlichen und elf weiblichen Geschlechts.

Ich habe mich bemüht einige charakteristische Merkmale in der Art der Symptomatik, dem Krankheitsverlauf, der Alters- und Geschlechtsverteilung bei entzündlichen und durch Fehlbildung bedingten Aquäduktstenosen ausfindig zu machen. Sicherlich werden diese Gesichtspunkte nicht genügen, um von Anfang an eine Aquäduktstenose in Erwägung zu ziehen. Vielmehr wird der Verdacht meist zuerst auf eine Raumbeschränkung zielen. Doch ist in diesem Fall bereits der richtige Weg beschriftet, wenn man jetzt die einzelnen diagnostischen Untersuchungsmethoden anwendet.

Wenn die Arteriographie zunächst nur den Hydrozephalus zeigt, so bringt doch spätestens die Ventrikulographie das richtige Ergebnis.

Von den 19 Angiogrammen der Gruppe 1 zeigten achtzehn nur eine Erweiterung der Liquorräume; eine ließ die Möglichkeit einer Raumbeschränkung offen.

Wie man sieht, ist kaum ein falscher Hinweis auf einen Tumor gegeben, wenn er nicht vorhanden ist. Andererseits kann bei der Angiographie ein vorhandener Tumor unerkannt bleiben, wie das bei uns fünfmal der Fall war.

In den 21 Ventrikulogrammen der Gruppe 1 wurde neunzehnmal ein Tumor ausgeschlossen. Einmal deutete ein Füllungsdefekt auf diese Diagnose, in einem anderen Fall glaubte man an eine Raumbeschränkung, obwohl nur eine riesige Ventrikelerweiterung mit massiver Auftreibung des Aquädukts zu sehen war.

In der Gruppe 2 wiederum wiesen von 8 Ventrikulogrammen sechs eindeutig auf einen Tumor hin. Bei zweien konnte man große

Deformitäten des Aquädukts bzw. eine kräftige Einbuchtung erkennen, wollte aber die Möglichkeit einer entzündlichen Genese noch offen lassen.

Den einzigen Fall, bei dem trotz dieser Untersuchungsmethoden völlige Unklarheit besteht, möchte ich noch schildern:

F a l l 20. Der 49jährige Patient war vor 2 Jahren bei Glätte ausgerutscht und hingefallen. Er blieb 3 Minuten liegen. Seit dieser Zeit hatte er Kopfschmerzen, die einmal vor einem Jahr, dann vor 8 Wochen wieder deutlich zunahmen. Drehschwindel, Sehverschlechterung, Verlangsamung, Denkstörungen traten hinzu.

Der neurologische Befund ergab keine sicheren Ausfallserscheinungen der Hirnnerven, der Pyramidenbahn und des Kleinhirns.

Das EEG und die Carotis-Angiographie brachten keinen pathologischen Befund.

Im Vertebralis-Angiogramm zeigte sich eine Anpressung des unteren Abschnitts der A. Vertebralis gegenüber dem Clivus, Verdünnung des Abschnitts zwischen Atlas und Occiput. Posteriorgefäße höher als durchschnittlich. Jedoch keine Gefäßwulstanfärbung

Trotzdem die Torkilösen-Operation nur eine "eigenartige sprenkelige Zeichnung der Kleinhirnoberfläche" unter dem Tentorium ergab, wurde der Verdacht auf eine nicht verifizierbare Raumbeschränkung aufrecht erhalten.

8. Diskussion

In dieser Arbeit habe ich mich bemüht ein klinisches Bild einer Aquäduktstenose zu entwerfen. Hierbei bin ich allerdings auf die Schwierigkeit gestoßen, daß die Aquäduktstenose sich eben gerade durch ein vielgestaltiges Krankheitsbild auszeichnet.

Die Symptomatik ist einmal durch den Hirndruck bestimmt. "Trügerische Herdzeichen" verwirren das Bild, indem sie an Tumoren völlig verschiedener Lokalisation denken lassen. Treten tatsächlich "echte Herdzeichen" auf, so wird die Abgrenzung gegen einen raumfordernden Prozeß im Mittelhirn momentan fast unmöglich (Fall 13).

Das Bild ist also bunt. Bei einem Teil stehen Lokalsymptome, wie hypophysär-hypothalamische Störungen absolut im Vordergrund, bei anderen sind es nur Drucksymptome und bei einer ziemlich hohen Zahl Anfälle.

Am naheliegendsten ist der Verdacht einer Aquäduktstenose, wenn die verschiedenen Symptomengruppen zusammen oder abwechselnd auftreten. Wenn also ein Patient z. B. wegen Gleichgewichtsstörungen in die Klinik kommt und angibt, er leide bereits seit längerer Zeit unter verstärkter Müdigkeit, Konzentrationsschwäche und Kopfschmerzen. Auch hätte er seit einer bestimmten Zeit am Gewicht zugenommen, hätte größeren Durst und müßte vermehrt Wasser lassen.

Eine so bezeichnende Kombination von Symptomen ist natürlich nicht sehr oft gegeben. Ebenso charakteristisch ist

aber, daß der Patient mit Beinschwäche, Kopfschmerzen und Schwindel kommt und sich bei genauer Befragung erinnert, daß er früher beispielsweise schon einmal verschwommen gesehen hat oder Kopfschmerzen hatte, daß aber sich der Zustand wieder gebessert hätte.

Bei einer Vielzahl der Fälle sieht die Anamnese etwa in dieser Weise aus, wobei als häufigste Beschwerden Kopfschmerzen, Sehstörungen, Gangstörungen, Müdigkeit und Konzentrationsschwäche, Schwindel, Erbrechen, zuletzt Anfälle oder Gewichtszunahme genannt werden.

Auch für die Krankheitsdauer ist es typisch, daß sie sich über einen relativ langen Zeitraum erstreckt. Von einer charakteristischen Zeitdauer zu sprechen, ist sicherlich nicht richtig, da meine Aufstellung doch eine relativ gleichmäßige Aufteilung im Verlauf von einem Monat bis zu vielen Jahren zeigt.

Eine durchschnittliche Erkrankungsdauer zu errechnen, wie nach den Angaben STOOKEY's und SCARFF's finde ich deshalb nutzlos, weil eine Krankengeschichte mit einer Dauer bis zu einem Jahr genauso charakteristisch ist, wie eine von zwei, drei oder vielleicht sieben Jahren.

Dieser Durchschnitt wird häufig bei einer Gegenüberstellung zu den Tumoren verwendet. Das halte ich bei einem Material von acht Tumorfällen, wie auch bei STOOKEY und SCARFF, für nicht ganz korrekt, da ein einziger atypischer Fall das Bild verzerren kann.

Bei uns verstrichen bei zwei Tumorpatienten einmal zwei Jahre,

einmal 5 Jahre vom ersten Auftreten der Symptome bis zur Aufnahme in die Klinik.

Der klinische Verlauf einer nicht-neoplastischen Aquäduktstenose bietet ein mildes und langsam progredientes Bild. Oft führt eine allmähliche unerträgliche Summation von Beschwerden den Patienten zum Arzt. Manchmal kann eine Ursache gefunden werden, die die Krankheit hervorgerufen hat.

Solche auslösende Faktoren können ein Trauma oder eine Infektion sein.

Leider konnte ich über den Mechanismus der Dekompensation, ebenso wie der möglicherweise jahrelangen Kompensation des Hydrozephalus nur Theorien anführen. Insgesamt herrscht hier noch große Unklarheit.

Es ist auch schwierig zu beurteilen, ob ein Trauma beispielsweise nur einen bereits bestehenden Hydrozephalus dekompensiert, oder ob es ursächlich eine Aquäduktstenose bewirkt.

Bei uns waren 7 Fälle zu verzeichnen, bei denen ein Trauma die Krankheit deutlich beeinflusste.

Bei einer Patientin löste ein Sturz die ersten Beschwerden aus. Sie konnte plötzlich nur noch verschwommen sehen, wurde auf einem Ohr schwerhörig, im anderen vernahm sie ein Rauschen.

Dennoch besteht wie bei allen anderen Patienten ein Anhalt, daß die Krankheit schon längere Zeit währt. Dieses 17jährige Mädchen hatte nämlich eine Amenorrhoe, wobei nur mit Hor-

monsubstitution die Mensis veranlaßt und aufrechterhalten werden konnte.

Der 12jährige Junge (Fall 6) wies eine verzögerte Entwicklung auf. Er war nach einem Sturz in den Brunnen, bei dem er 24 Stunden bewußtlos war, zapplig, nervös und ängstlich. Kopfschmerzen und Parästhesien stellten sich erst später ein.

Bei einem 23jährigen Mann schilderte die Mutter einen Wasserkopf von Geburt an. Bei ihm löste ein Autounfall, bei dem er 48 Stunden bewußtlos war, die ersten Beschwerden in Form starker Kopfschmerzen aus.

Die 57jährige Frau (Fall 19) litt seit einem Sturz vom Fahrrad (1/2 Stunde Bewußtlosigkeit) acht Jahre unter Schwindelanfällen.

In allen diesen Fällen brachte das Trauma die ersten deutlichen Beschwerden bei sicherlich schon vorher bestehender Krankheit zum Vorschein.

Doch wird die einheitliche Linie auch hier durchbrochen.

F a l l 21. Die 38jährige Frau hatte schon seit ihrer Kindheit häufig Kopfschmerzen. Seit einem Jahr konnte sie eine Woche lang nur verschwommen sehen und hatte Schmerzen hinter den Augen. Seit sechs Monaten Brechreiz unabhängig vom Essen.

Am 31. 7. 1949 stürzte sie vom Fahrrad. Es traten momentan keine ernsthaften Folgen ein.

Am 2. 8. 1949 wurde sie morgens bewußtlos, später hatte sie starke Kopfschmerzen und mußte erbrechen, Inkontinenz von

Stuhl und Urin.

Die Temperatur stieg über 39° C an. BKS 72/98, 11800 Leukozyten im Blut.

Mit dem Verdacht einer Enzephalitis wurde sie lumbalpunktiert. Der Liquor war ohne jeden pathologischen Befund, der Liquordruck unter der Norm.

Sie hatte auch keine Stauungspapille.

Die Patientin unterzog sich keiner Operation, da sich außer deutlichen psychischen Veränderungen kein krankhafter neurologischer Befund mehr zeigt.

Es ist noch zu verzeichnen, daß sie nach 20 Jahren einen schizophrenen Defekt vermuten ließ.

Über diesen Fall herrschte schon damals Unklarheit, als sie einen Anspruch auf Unfallrente erhob. Hier ist auch wahrscheinlich, daß der Sturz nicht direkt den Aquäduktverschluß auslöste. Man stellte die Diagnose Aquäduktstenose infolge Enzephalitis.

Steht diese Enzephalitis aber im Zusammenhang mit dem Sturz vor zwei Tagen? Außerdem gibt sie deutliche und charakteristische Symptome eines Hydrozephalus längst vorher an.

Selbst wenn man in diesem Fall die Bedeutung des Sturzes nicht ermessen kann, so geht aus den anderen Beispielen doch hervor, daß ein Trauma die Beschwerden auslösen oder verschlimmern kann.

Bei dem nächsten Patienten hatte ein Trauma wiederum ganz

andere Folgen.

F a l l 22. Nach der ersten Aufnahme verschlechterte sich der Zustand des 54jährigen Mannes merklich. Gangunsicherheit und Kopfschmerzen nahmen zu, und in der letzten Zeit traten auch mehrmals täglich kurze Anfälle von Bewußtlosigkeit auf. Auf Grund dieser Beschwerden stürzte er einmal und schlug mit dem Hinterkopf an die Heizung. Daraufhin wurde ihm übel.

Von diesem Moment an war kein Anfall mehr zu verzeichnen, und das ganze Krankheitsbild besserte sich.

Bei der Kontrolluntersuchung 10 Tage nach diesem Ereignis erreichte man bei der lumbalen Enzephalographie eine geringe Füllung der Seitenventrikel, während vier Monate vorher bei zwei Versuchen der Aquädukt verschlossen war.

Erst nach 18 Monaten fühlte der Patient, daß wieder eine Verschlechterung erfolgte.

Hier ist es offensichtlich, daß der Sturz eine neue Durchgängigkeit des Aquädukts auslöste.

Eine weitere Möglichkeit einer Dekompensation ist durch einen Infekt gegeben (ZÜLCH und NACHTWEY).

Bei einem Patienten trat der erste Anfall während einer Grippe ein.

Weitere Ursachen einer De- oder Rekompensation können auf Grund der vorliegenden Fälle nicht in Betracht gezogen werden.

Bemerkenswert ist eine Häufung des Krankheitsausbruches im Jugendalter, wo er jedesmal mit hypophysären Störungen einherging.

Doch ist hier kein konkreter Anhalt für einen ursächlichen Zusammenhang gegeben.

Den strittigsten Punkt des ganzen Krankheitsbildes, die Ätiologie und Pathogenese möchte ich zum Schluß beurteilen.

Zum Problem der Aquäduktgliose konnte ich nur die Meinungen verschiedener Autoren aufzeigen. Hier herrscht weiterhin Unklarheit darüber, ob eine entzündliche oder dysgenetische Störung zugrunde liegt.

Bei unseren sechs Fällen, von denen ein Sektionsbefund vorhanden ist, liegt bei keinem ein Hinweis aus der Anamnese im Hinblick auf den histologischen Befund vor.

Auch über die Aquädukt- oder Periaquäduktumoren kann ich keine Aussage machen, da bei uns keine solche Geschwulst gefunden wurde.

PARKER und KERNHOAN glauben letztlich, daß die Fälle von chronischer Ependymitis, Aquäduktgliose und kongenitaler Stenose nicht genau voneinander zu trennen sind.

ZÜLCH und NACHTWEY versuchten hingegen, eine besondere Färbung des klinischen Bildes bei Mißbildung, Tumor und entzündlichen und "narbig-gliotischen" Verschlüssen aufzuzeigen.

Sie finden bei der Gruppe mit Mißbildungen ein Prädispositionsalter. Ihre vier Fälle starben im Alter von 6 Monaten, 8 Mo-

naten, 2 Jahren und 23 Jahren. Bei diesen Patienten halten sie generalisierte Krampfanfälle, Paresen, Stauungspapillen und Abduzensparesen für typisch. Häufig sind parallele Mißbildungen, wie Spina bifida und Meningocele.

Auch die Gruppe der Tumoren ist durch ein Prädilektionsalter, das erste und zweite Lebensjahrzehnt gekennzeichnet. Auch hier sind wie bei STOOKEY und SCARFF der größte Teil (8 von 11) männlichen Geschlechts.

Die durchschnittliche Entwicklung der Symptome beträgt zwei bis drei Jahre, ist aber dennoch kürzer als die der 3. Gruppe, der entzündlichen und gliotischen Verschlüsse. Prädilektionsalter, Kindheit und Pubertät geben dem Syndrom seine besondere Prägung. Echte Hirndruckzeichen treten oft in den Hintergrund, vorherrschend sind psychische und intellektuelle Störungen sowie hypophysär-hypothalamische Anfallserscheinungen.

In der Gruppe der entzündlichen und narbig-gliotischen Verschlüsse stehen echte Hirndruckzeichen im Vordergrund. Auch hier bestimmt aber das Alter in erster Linie die Symptomatik.

Bei Säuglingen und Kleinkindern entwickelt sich das gleiche Bild wie es für die Mißbildungen gezeichnet ist, Jugendliche neigen zu hypophysär-hypothalamischen Störungen, Ältere zur Hirndrucksymptomatik.

Bei dieser Aufstellung gehen ZÜLCH und NACHTWEY von den Fällen aus, die pathologisch histologisch verifiziert waren. Ich stellte hingegen bei der Diskussion der Sektionsbefunde

bereits fest, daß eine genaue Aussage über die Ursache des jeweiligen Prozesses nicht möglich ist. Auch die Klinik kann nicht wesentlich mehr dazu beitragen. Bei wenigen Fällen ist ein Anhaltspunkt über die Ätiologie gegeben.

Allerdings wird auch ersichtlich, daß die Symptomatik in erster Linie nicht von der Art des Prozesses abhängig ist, sondern vom jeweiligen Lebensalter.

Aus unserem Krankengut geht ebenfalls sehr deutlich hervor, daß hypophysär-hypothalamische Störungen bei Jugendlichen besonders stark zur Geltung kommen. Daraus folgt, daß bei Älteren mehr der Hirndruck im Vordergrund stehen muß.

Bei unseren Fällen ist vielleicht noch das Auftreten von Anfällen verschiedener Art in allen Lebensaltern auffällig.

Auf eine Aquäduktstenose infolge einer Mißbildung lassen zwei unserer Fälle schließen.

Bei einem 17jährigen Mädchen fand man eine Meningozele und bei einem 3jährigen Jungen zeigte das Röntgenbild eine außergewöhnliche Ventrikelform. Beide Vorgeschichten unterscheiden sich nicht wesentlich von den anderen der gleichen Altersstufe. Die Dekompensation war im ersten Fall durch eine "Kopfgrippe" ersichtlich, im anderen Fall durch eine Grippe.

Es wurde bereits von mehreren Autoren darauf hingewiesen, daß es eine größere Anzahl von Mißbildungen oder im physiologischen Bereich liegende Aquäduktverengungen gibt, als man allgemein annimmt.

Die Auswirkungen von intrauterinen entzündlichen Prozessen

können schlecht nachgewiesen werden. Doch DANDY stellte an Gehirnen von kongenitalen Hydrozephalien die gleichen Veränderungen fest wie bei Meningitiden. Letzteren mißt er eine große Bedeutung bei. Bei einem erheblichen Teil von Aquäduktstenosen, bei denen aus der Krankengeschichte keine Ursache hervorgeht, vermutet er eine symptomlose Meningitis.

Wir fanden bei einem 16jährigen Jungen beim Sabin-Feldman-Test einen Titer von 1 : 2000. Hier müssen wir eine Toxoplasmose in Betracht ziehen. Von den Eltern wurde angegeben, daß er in der Schule schon immer unter verringerter Merkfähigkeit litt und im Rechnen und Lesen schlecht war.

Auch die anderen Kinder wiesen die gleichen Symptome auf. Bei allen war eine verzögerte Entwicklung festzustellen. Ich glaube, daß man in letzteren Fällen die Möglichkeit einer pränatalen Infektion oder einer unbemerkten Meningitis im Kleinkindesalter denken könnte.

DRACHMAN und RICHARDSON beschrieben eine kongenitale Aquäduktstenose bei einer 72jährigen Frau, die seit 20 Jahren Beschwerden hatte, und schließlich an einer Leukämie starb.

Von unseren Erwachsenen geben einige in der Anamnese Beschwerden an, die sie "schon von Geburt an" hätten.

Im Fall 9 waren als Kind schon Absenzen vorhanden. Bei einem 28jährigen Mann, der seit einem Autounfall unter Kopfschmerzen litt, sprach man schon als Kind von einem Wasserkopf wegen seiner außergewöhnlichen Schädelgröße. Ich weise noch auf die 49jährige Patientin hin, die vor sieben Jahren nachts einen Anfall hatte, der einer akuten Hirndrucksteige-

rung entsprechen könnte und dann mehrere Jahre symptomfrei war. Ich glaube, man sollte auch in solchen Fällen an einen frühkindlichen Entzündungsprozeß denken.

Auch RUSELL beschrieb, daß Symptome eines Hydrozephalus mitunter erst nach einer großen Latenzzeit auftreten können. In einem Fall betrug sie sechzehn Jahre.

Nur in zwei Fällen ließ sich die genaue Ursache feststellen. Bei einem 10jährigen Jungen stellten sich die Beschwerden nach einer Meningitis ein. Der andere Patient (Fall 7) wurde zwei Monate vor der Aufnahme wegen einer Tuberkulose behandelt. Die entzündliche Begleitreaktion des tuberkulösen Herdes bewirkte die Aquäduktstenose.

9. Therapie

Um bei einer Aquäduktstenose den Liquorfluß wieder zu garantieren ist ein operatives Vorgehen nötig.

1920 begann die neurochirurgische Therapie mit DANDY's Versuchen der Bougierung des Aquädukts. FRASER und DOTT und OLIVECRONA folgten in diesem Vorgehen. LEKSELL bougierte nicht mit einem Katheter, sondern mit einem Tantallumdraht. Alle diese Verfasser können nur über Teilerfolge berichten. Im Hinblick auf die Operationsmortalität war die Fensterung der Vorderwand des 3. Ventrikels bzw. beider Wände durch STOOKEY und SCARFF ein großer Fortschritt. Die Erfolge hielten jedoch häufig nicht an (ZULICH und NACHTWEY).

Erst TORKILDSEN's Umwegsdrainage bildete den Wendepunkt. Hierbei wird eine Verbindung zwischen dem Seitenventrikel und dem Subarachnoidalraum der hinteren Schädelgrube hergestellt.

Nach dieser Methode wurden 15 unserer Patienten operiert. Vier starben direkt an den Folgen der Operation, drei bei Revisionen. Ein Patient überlebte das Austauschen des verstopften Schlauches.

Von den anderen starb eine Patientin 19 Jahre nach der Operation. Bei dem nächsten mußte 5 Jahre danach ein FUDENZ-HEYER-Ventil angelegt werden, da der Drain nicht mehr durchgängig war. Die restlichen 5 Patienten leben bereits alle länger als 4 Jahre (4 J., 7J., 8 J., 9 J., 11 J.).

Die verhältnismäßig neueste Methode ist der ventrikulo-vas-kuläre Shunt. Bei der Liquorableitung nach PUDENZ-~~MEYER~~ wird ein Katheter direkt bis zum Vorhof vorgeschoben.

Der einzige Patient, bei dem diese Operation durchgeführt wurde, lebt jetzt auf Grund der langjährigen Hirnschädigung in einer Nervenheilanstalt.

Von den Patienten, bei denen keine Drainage angelegt werden konnte, starben die meisten. Hier haben wir nur drei Überlebende. Bei zweien bin ich leider nicht sicher, ob sie nicht doch im Laufe der Zeit einer Operation zugestimmt haben, da ich nicht in die Akten der Neurochirurgischen Klinik Einblick nehmen konnte.

Die Patientin (Fall 3) konnte immerhin bereits 21 Jahre seit der Sicherstellung der Diagnose überleben. Allerdings ist eine langsame Progredienz der Krankheit zu verzeichnen, da jetzt ein Nervenarzt den Eindruck eines "schizophrenen Defekts" hatte. Auf Grund dieser langjährigen Krankengeschichte ist dieser Fall im Hinblick auf das Problem der Kompensation und des Druckausgleichs interessant.

Zum Schluß möchte ich den Krankheitsverlauf nach den therapeutischen Maßnahmen noch einmal in einer Tabelle zusammenfassen.

Anzahl der Fälle	Therapie	Überlebenszeit
4	keine	Tod vor der Operation (2 mal nach der Ventri- kulographie)
1	keine	7 Jahre
1	Operation verweigert	21 Jahre
1	direkte Kathe- terisierung	Tod wenige Wochen nach der Operation
1	Balkenstich	mehr als 4 Jahre
15	TORKILDSEN davon: 4 mal	Tod nach der Operation
	3 mal	Tod nach der Revision
	1 mal	nach 5 Jahren Verstopfung des Drains, nach weiteren 4 Jahren PUDENZ HEYER- Ventil
	7 mal	von 4 - 19 Jahren

C) Schluß

Spätestens aus dieser Zusammenstellung ist ersichtlich, daß sich aus der Diagnose selbst einer nicht-neoplastischen Aquäduktstenose für den Patienten ein komplikationsreiches Krankheitsbild, bei dem man zu einem hohen Prozentsatz mit einem tödlichen Ausgang rechnen muß, ergibt.

Die Operation ist für den Patienten, wenn man von Ausnahmefällen absieht, die einzige Möglichkeit des Überlebens. Doch auch hier ist das Risiko groß. Die größte Chance liegt für diese Patienten in der Entwicklung neuer und sicherer Operationsmethoden.

Leider ist die Symptomatik einer Aquäduktstenose so unspezifisch, die Krankheit selbst bei Erwachsenen so verhältnismäßig selten, daß man meist nicht an eine Aquäduktstenose denkt.

Glücklicherweise wiederum gibt es die Untersuchungsmethode der Ventrikulographie, die die Diagnose mit größter Sicherheit stellen kann.

Es wäre wünschenswert, wenn die Diagnose der Aquäduktstenose so rechtzeitig gestellt würde und die Liquorpassage so vollständig aufrecht erhalten werden könnte, daß nicht nur die Überlebenszeit der Patienten um viele Jahre verlängert wird, sondern daß auch ihr Leben nicht wegen einer Hirnschädigung in einer Nervenheilanstalt zu enden bräuchte.

PATIENTENVERZEICHNIS

Fall	1	Renate H.	Krankenblatt	825/54
	2	Anni R.		819/59
	3	Pius T.		1242/51
	4	Maria K.		111/48
	5	Auguste R.		239/59
	6	Walter L.		316/63
	7	Josef B.		1637/49
	8	Zenta W.		859/58
	9	Renate P.		1091/62
	10	Ludwig O.		610/59
	11	Viktor Sch.		1682/47
	12	Johann S.		922/60
	13	Ludwig W.		494/62
	14	Mathilde D.		1357/63
	15	Alfons E.		1149/60
	16	Ulrich W.		154/66
	17	Christa B.		853/61
	18	Günther L.		1371/61
	19	Katharina H.		1034/54
	20	Heinrich R.		2548/53
	21	Antonie St.		1463/49
	22	Luitpold D.		1569/68

LITERATURVERZEICHNIS

- 1) BODECHTEL, G. Differentialdiagnose neurologischer
Krankheitsbilder.
Stuttgart: Thieme 1963.

- 2) COLMANT, H. J. Der Aquäduktverschluss.
Arch. Psychiatr. 194, 17-35 (1955).

- 3) DANDY, W. E. and Internal Hydrocephalus.
BLACKFAN, K. E. Am. J. Dis. Child. 14, 424-443 (1917).

- 4) DRACHMAN, D. u. Aqueductal narrowing congenital
RICHARDSON, jr. and aquired.
Arch. Neurol. 2, 552-559 (1961).

- 5) EGLETTENBERG, O. Zur Symptomatologie des chronisch
entzündlichen Aquäduktverschlusses.
Zbl. Neurochir. 1/2, 63-75 (1936).

- 6) HAMMER, B. und Zur Pathologie und Klinik der ent-
PILLERI, G. zündlichen Aquäduktstenose.
Wien. Z. Nervenheilk. 10, 67-84 (1954).

- 7) HOGAN, P. A. and Hydrocephalus in the adult.
WOOLSEY, R. M. J. Amer. med. Ass. 198, 524-528 (1966).

- 8) HUANG, W. A. Angiographic Features of Aqueductal
Stenosis.
Amer. J. Roentgen. 104, 90-108 (1968).

- 9) HUGUENIN, g. Anatomie des centres nerveux.
Paris: J. B. Baillière et fils (1879).

- 10) KEHRER, H. E. Der Hydrocephalus internus und exter-
nus. Seine klinische Diagnose und
Therapie.
New York, Basel: S. Karger 1955.

- 11) KIRCHHOFF, H. und Toxoplasmose (Göttinger Symposium,
FRAUBIG, H.: Hrsq. 1960).
Stuttgart: Thieme 1962.
- 12) MC. HUGH, P. R. Occult Hydrocephalus.
Quart. J. Med. 33, 297-363 (1964).
- 13) NAG, T. K. and Non-tumoral Stenosis of the
MURRAY, A. F. Aqueduct in Adults.
Brit. med. J. 2, 1168-1170 (1966).
- 14) RUSSELL, D. Observations on the Pathology of
Hydrocephalus.
London: Medical Research Council
S. 265 (1949).
- 15) PARKER, H. L. and Stenosis of the aqueduct of Sylvius.
KERNHOAN, J. W. Arch. Neurol. 29, 538-60 (1933).
- 16) SHELDEN, W. D., Occlusion of the aqueduct of Sylvius.
PARKER, H. L. and Arch. Neurol. 23, 1183-1202 (1930).
KERNHOAN, J. W.
- 17) SCHÉDA, W. und Gehirnventrikelruptur bei Hydroce-
CSANÁDI, L. phalus occlusus.
Psychiatr. Neurol. med. Psychol. (Lpz.)
15, 93-99 (1963).
- 18) SCHÖNBAUER, I. u. Zur Diagnostik und Operationsindikation
HOLUB, K. bei ventrikulographisch nachgewiesenem
Hydrocephalus, ohne Darstellung des
Aquädukts und des 4. Ventrikels.
Wien. Z. Nervenheilk. 9, 197-202 (1954).
- 19) STOOKEY, B. and Occlusion of the aqueduct of Sylvius
SCARFF, J. by neoplastic and non-neoplastic pro-
cesses with a rational surgical treat-
ment for relief of the resultant
obstructive hydrocephalus.
Bull. Neurol. Inst. N. Y. 2, 348-377 (1936)

- 20) SCHULZE, H.A.
DAVID, E. und
ULBRICHT, W.
Einseitiger Hydrocephalus internus
bei Ependymitis granularis mit
letalem Ausgange.
Dt.Z.Nervenkrankh. 102, 606-617 (1961).
- 21) VERON, J.P.
Hydrocephalie à pression normale et
symptomatologie réversible.
Presse Med. 77, 751-2 (1969).
- 22) WEPLER, W.
Liquor und Ventrikelsystem.
In: Lehrbuch der spez. pathol. Anatomie
Begr. von E. Staemmler, 11 u. 12 Aufl.
Bd. II/3, Berlin: de Gruyter 1956.
- 23) WILKINSON, et AL. Adult aqueductal stenosis.
Arch. Neurol. (Chicago) 15, 643-8 (1966).
- 24) WÖRINGER, E. et
BALDAUF, E.
Sténoses et obstructions nontumorales
de l'aqueduc de Sylvius.
Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiatr.
103, 101-193 (1969).
- 25) ZÜLCH, K.J. und
NACHTWEY, W.
Pathologie und Klinik des Aquädukt-
verschlusses.
Zbl. Neurochir. 18, 80-106 (1958).

Herrn Professor Dr. E. Frick möchte ich für die Überlassung des Themas der Doktorarbeit und für seine Bemühungen herzlich danken. Mein besonderer Dank gilt auch Herrn Dr. Angstwurm, der mich zu jeder Zeit freundlich und hilfsbereit mit seinen Ratschlägen unterstützte, ebenfalls Herrn Professor Dr. O. Stochdorph und Frau Dr. Rothemund, die das Sektionsmaterial neu bearbeiteten und beurteilten, sowie Frau Wolf, die mir bei der Zusammenstellung der Liteatur behilflich war.

LEBENS LAUF

Am 11. September 1946 wurde ich, Siglinde Thiessen, in Pegnitz als Tochter des Kaufmanns Kurt Thiessen und seiner Ehefrau Anna-Maria, geb. Sístek geboren . Von 1952 bis 1956 besuchte ich die Volksschule in Pegnitz. Im September 1956 trat ich in das Naturwissenschaftliche Gymnasium in Pegnitz ein und erhielt 1965 das Reifezeugnis.

Im Wintersemester 1965/66 begann das Medizinstudium an der Universität München. Hier legte ich auch die ärztliche Vorprüfung ab. Im Sommer 1971 werde ich mich dem medizinischen Staatsexamen unterziehen.

